

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES DRUSES DE LA PAPILLE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 24 Avril 1963

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Francis BRUN

Né le 8 Avril 1936, à CONSTANTINE (Algérie)



LYON

Imprimerie BOSC Frères
42, quai Galléton, 42

1963

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1963 — N° 65

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES DRUSES DE LA PAPILLE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 24 Avril 1963

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Francis BRUN

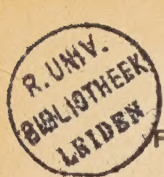
Né le 8 Avril 1936, à CONSTANTINE (Algérie)



LYON

Imprimerie BOSC Frères
42, quai Gallieuton, 42

—
1963



FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen Honoraire M. J. LEPINE, Membre de l'Institut.
Doyen M. H. HERMANN, Correspondant de l'Institut
Assesseurs MM. M. LEVRAT et L. REVOL.

Professeurs Honoraires : MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND,
MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET.

PROFESSEURS

Physiologie AMM.	HERMANN.	Parasitologie et pathologie exotiqueMM.	COUDERT.
Clinique urologique	CIBERT.	Clinique d'oto-rhino-laryn- gologie et d'audio-pho- nologie	MOUNIER- KUHN.
Physique biologique	PONTHUS (dét. à Bey- ruth).		PAUFIQUE.
Chimie organique et toxi- que et hygiène mentale.	DECHAUME.	Clinique ophtalmologique .	THIERS.
Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.	ROCHET.	Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergo- logie	BRUN.
Clinique organique et toxi- cologie	CHAMBON.	Clinique de pneumo-phti- siologie	CREYSEL.
Clinique chirurgicale B ..	WERTHEIMER.	Clinique traumatologique des membres	DARGENT.
Clinique médicale B	PAUPERT- RAVAULT.	Cancérologie	GUICHARD.
Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires	FROMENT.	Anatomie pathologique ..	GIRARD Paul.
Clinique médicale C	CROIZAT.	Pathologie générale et ex- périmentale	LATARJET.
Chimie biologique et médi- cale	ENSELME.	Anatomie	PEYCELON.
Clinique chirurgicale A ..	MALLET-GUY.	Pathologie chirurgicale ..	GIRARD Marcel.
Pharmacie galénique et matière médicale	REVOL.	Thérapeutique	VACHON.
Clinique gynécologique ..	POLLOSSON.	Pathologie médicale	GALY.
Clinique obstétricale	PIGEAUD.	Physio-pathologie des voies respiratoires	PAPILLON.
Médecine du Travail	BOURRET.	Radiologie	JEUNE.
Clinique médicale A	LEVRAT.	Clinique des maladies in- fectieuses	GONIN.
Hygiène et action sanitaire et sociale	SOHIER.	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale	MONNET.
Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge	BERNHEIM.	Bactériologie	BANSSILLON.
Biologie médicale et phar- macodynamie	JOURDAN.	Physiologie et pathologie obstétricales	CHATONNET.
Botanique et cryptogamie.	NETIEN.	Physiologie B	GUINET.
Clinique chirurgicale C ..	BERTRAND.	Clinique endocrinologique.	TRILLAT.
Chimie analytique pharma- ceutique	BADINAND.	Clinique de chirurgie or- thopédique	FREIDEL.
Pharmacie chimique et pharmacologie	DREVON.	Clinique stomatologique ..	MARION Joseph.
Médecine légale et déonto- logie	ROCHE.	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantile .	DORCHE.
		Matière médicale et légis- lation pharmaceutique .	X...
		Histologie et embryologie.	

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Physique nucléaire appliquée à la médecine	MM. BERGER.
Bactériologie	BERTOYE.
Physiologie	CIER J.-François.
Technologie pharmaceutique	DORCHE.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Parasitologie	MM. ROMAN.
Pharmacie chimique et pharmacologie	CIER André.
Chimie organique et toxicologie	PERROT.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Médecine

Anatomie pathologique	MM. FEROLDI.
Chimie biologique et mé- dicale	CREYSSSEL R.
Anatomie	DUROUX.
Thérapeutique	BRETTE.
Histologie	DUMONT.
Hygiène	THIVOLET.
Parasitologie	GARIN.
Physique	MORET.

Anatomie	MM. BOUCHET.
Anatomie pathologique	TOMMASI.
Hygiène	RIFFAT.
Pathologie expérimentale	JOUVET.
Hématologie	FAVRE-GILLY.

Pharmacie

Botanique et cryptogamie	MM. ODDOUX.
Chimie analytique	MALLEIN
Chimie biologique	GRAS.
Physique	PEYRIN.

AGREGES EN EXERCICE

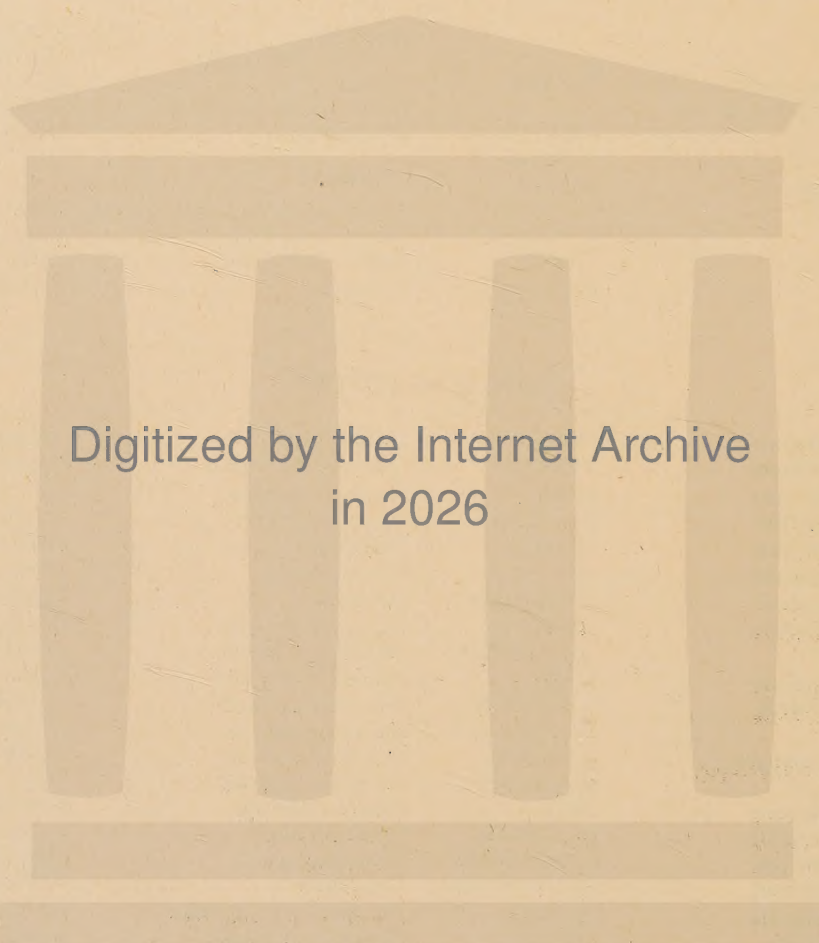
Médecine générale	MM. PONT.
Médecine générale	VIGNON.
Médecine générale	REVOL.
Médecine générale	PLAUCHU.
Médecine générale	TRAEGER.
Chirurgie générale	MARION P.
Chirurgie générale	MICHAUD.
Chirurgie générale	JAUBERT- DE-BEAUJEU
Chirurgie générale	SAUTOT.
Chirurgie générale	GUILLEMIN.
Obstétrique	BURTHIAULT.
Oto-Rhino-Laryngologie	GIGNOUX.
Pédiatrie	FRANÇOIS.
Médecine générale	DEVIC.
Médecine générale	DESPIERRES.
Chirurgie générale	DE MOURGUES.
Chirurgie générale	FRANCILLON.
Chirurgie générale	SAUBIER.
Médecine légale	COLIN.

Dermatologie	MM. COLOMB.
Médecine du travail	TOLOT F.
Neuro-psychiatrie	GUYOTAT.
Neuro-psychiatrie	SCHOTT.
Obstétrique	DUMONT.
Ophthalmologie	BONAMOUR.
Urologie	DURAND.
Médecine générale	GARDE.
Médecine générale	PERRIN.
Médecine générale	LARBRE.
Médecine générale	MORNEX.
Médecine générale	NORMAND.
Chirurgie générale	MARET.
Chirurgie générale	DESCOTES.
Electro-radiologie	CHASSARD.
Neuro-chirurgie	ALLEGRE.
Ophthalmologie	HUGONNIER.
Orthopédie	FAYASSE.
Oto-Rhino-Laryngologie	GAILLARD.
Pneumo-phthisiologie	KALB.

EXAMINATEURS DE LA THESE

Président : M. PAUFIQUE ; *Assesseurs* : MM. MANSUY,
BONAMOUR et HUGONNIER.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553208_0017

A MON PERE

A MA MERE

A MA SŒUR

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A TOUS CEUX QUI ONT FAIT L'ALGERIE,
MA TERRE NATALE

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR L. PAUFIQUE

*Professeur de Clinique Ophtalmologique à la Faculté
Ophtalmologiste des Hôpitaux*

Il nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de ce Jury de notre Thèse.

Nous admirons en lui son expérience, sa grande culture scientifique et la précision de son geste.

Nous lui sommes reconnaissant de la bienveillance avec laquelle il nous permet de suivre l'enseignement de l'Ecole d'Ophtalmologie de Lyon dont il est le Maître incontesté.

Qu'il veuille bien trouver ici l'humble témoignage de notre entier dévouement et l'expression de notre respectueuse admiration.

A NOS JUGES :

MONSIEUR LE DOCTEUR L. MANSUY

*Professeur Agrégé à la Faculté
Chirurgien des Hôpitaux*

Nous avons eu la chance d'être son externe pendant un semestre.

Sa maîtrise opératoire a fait notre admiration, son calme, sa patience, sa bonté envers les malades nous ont séduit.

Il nous fait aujourd'hui le grand honneur de juger cette thèse. Nous l'en remercions et souhaitons qu'il ne soit pas trop déçu par ce modeste travail.

MONSIEUR LE DOCTEUR G. BONAMOUR

*Professeur Agrégé à la Faculté
Ophtalmologiste des Hôpitaux*

Depuis plusieurs années nous avons le bonheur de travailler dans son Service.

Nous admirons en lui son expérience et sa grande valeur scientifique jointe à une culture étendue.

Nous aimons sa grande bonté, son esprit malicieux et sa bienveillance qui en font un Maître si attachant.

Il nous a confié ce travail et en a guidé la réalisation.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre affectueux respect.

MONSIEUR LE DOCTEUR R. HUGONNIER

*Professeur Agrégé à la Faculté
Ophtalmologiste des Hôpitaux*

Ses connaissances étendues, son esprit incisif et la clarté de son enseignement nous ont séduit.

En témoignage de notre profonde gratitude et en remerciement pour le grand honneur qu'il nous fait en acceptant d'être de nos juges.

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ G. BONAMOUR

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. MARION

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. BRUN

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. WERTHEIMER

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ L. MANSUY

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. LECUIRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. SAUTOT

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ G. VIGNON

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. GUICHARD

A NOS CONFÉRENCIERS D'EXTERNAT :

MESSIEURS LES DOCTEURS TRILLET, METAIS,
MESTRALLET

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. ROUGIER

Ophtalmologiste des Hôpitaux

Il nous témoigne la plus grande
bienveillance ; nous lui disons tout
notre respectueux attachement.

AU DOCTEUR I. BONNET

Sa science et sa gentillesse sont
inépuisables. Respectueusement.

AU DOCTEUR M. RAVALT

Il fut notre interne. Respectueuse-
ment.

AU DOCTEUR M. BONNET

Elle nous fait profiter de son grand
savoir. Respectueusement.

AU DOCTEUR J. MONTIBERT

Avec amitié.

AU DOCTEUR M. LEQUIN

Avec amitié.

A MES CAMARADES DU DIPLÔME

A TOUT LE PERSONNEL MÉDICAL ET INFIRMIER
DU SERVICE D'OPHTALMOLOGIE DE L'ANTIQUAILLE

Nous remercions les Laboratoires CHIBRET dont le
Service de Documentation nous a été d'un grand secours.

INTRODUCTION

En 1858, Muller en examinant les coupes histologiques d'un œil énucléé pour glaucome, observait au niveau de la papille de « petites formations verruqueuses ».

Dix ans plus tard, Liebreicht donnait la première description ophtalmoscopique de ces masses papillaires.

Elles reçurent de nombreuses appellations : verrucosités hyalines, corps hyalins, concrétions de la papille, druses papillaires. Ce dernier vocable est le plus employé, son étymologie n'est pas déterminée avec exactitude. Druse viendrait du bohémien « Druza » et signifierait alors « Perle dans une coupe de cristal » ou de l'allemand « Drüse » la glande ou 'le cristal. Pendant longtemps elles furent considérées comme de simples curiosités ophtalmoscopiques. Depuis une trentaine d'années, principalement sous l'impulsion de Reese, Lauber et Leimgruber, on s'est attaché à leur donner une signification pathologique.

En effet, elles présentent souvent des aspects trompeurs, elles s'associent à des atteintes oculaires variées et présentent des caractères génétiques particuliers.

Nous envisagerons successivement les druses papillaires isolées, c'est-à-dire ne coexistant avec aucune affection connue du globe ou du nerf optique, puis les druses associées à des atteintes oculaires acquises et à des maladies hérédo-dégénératives.

A propos de quelques observations personnelles, nous voudrions nous attacher à montrer que ces associations nous paraissent plus que des coïncidences et que l'observation de druses papillaires apparemment isolées doit faire rechercher par la clinique et un examen systématique

d'autres manifestations générales et neurologiques muettes. Par ailleurs nous voudrions attirer l'attention sur le pouvoir évolutif in situ de l'atteinte papillaire et la possibilité de voir à leur niveau, de véritables complications en particulier hémorragiques.

DRUSES PAPILLAIRES IDIOPATHIQUES

L'Ophtalmologiste peut observer les druses de la papille dans plusieurs circonstances :

- Au cours d'un examen de la réfraction (Obs. n^{os} 10-11).
- A l'occasion d'un examen du F.O. demandé pour des céphalées, des crises commitiales ou après un traumatisme crânien (Obs. n^{os} 7-8-13).
- Lors d'un examen d'une affection oculaire chronique : glaucome, cataracte, atrophie optique (Obs. n^{os} 2-3).
- Soit enfin lors de l'examen systématique du F.O. des membres d'une famille où ont été découvertes des druses papillaires ou des aspects de pseudo-névrite.

I. — L'aspect ophtalmoscopique

est variable.

Il dépend essentiellement du siège profond ou superficiel des lésions. On peut ainsi distinguer des druses extériorisées et des druses intra-papillaires.

A. — LES DRUSES EXTÉRIORISÉES se présentent sous deux aspects bien différents selon le nombre et l'importance de ces druses :

a) *Le tableau le plus typique* et de diagnostic le plus facile est réalisé lorsque la majeure partie ou la totalité de la papille est recouverte par les D.P. Cet aspect a été décrit pour la première fois par Liebreicht en 1868.

— Cette papille a un aspect blanc mastique, ses bords sont estompés et irréguliers, l'excavation physiologique comblée. Ceci n'est pas dû à une atrophie optique ou à un œdème papillaire, mais à la présence de nodules disséminés :

— Les druses : ce sont des petites masses blanc-grisâtre ou bleuâtre qui peuvent paraître translucides ou réfléchir la lumière. On les a comparées à « des grains de tapioca, des amas de piécettes d'or, des gouttes de plâtre séché ».

— La répartition des druses sur la papille est assez irrégulière. Souvent, il semble qu'elles se groupent en un ou deux amas principaux. Elles réalisent une saillie en avant de la papille et peuvent même s'étendre sur la rétine. L'importance et la répartition des D.P. est très variable d'un malade à l'autre et même d'un œil à l'autre. Là aussi de nombreuses comparaisons très imagées ont cours : « grains de chapelet, grains de raisins, frai de grenouille ou grosseille blanche ».

— Les gros vaisseaux sont entourés, recouverts ou accompagnés par les D.P., mais généralement intacts. Les altérations des gros troncs vasculaires sont rares (Story, Gifford : oblitération d'une branche de l'A.C.R.) ; de nombreux auteurs signalent une légère dilatation veineuse, mais dans tous les cas le chiffre de la T.A.C.R. est normal ou en rapport avec celui de la T.A. générale.

— Les petits vaisseaux présentent de nombreuses coupures et déviations au niveau des druses, elles peuvent même les entourer, mais apparemment, ils sont intacts et non comprimés.

b) *Le diagnostic peut être plus difficile* lorsqu'un petit nombre de D.P. est extériorisé.

Seul un examen minutieux et attentif met en évidence une petite plage jaune pâle, ronde, située sur le même plan que la surface papillaire. Cette dernière ne présente aucun reflet, aucune saillie brillante comme dans le cas des ver-



Druses papillaires isolées.
(Obs. n° 8, O.G.)



Druses papillaires isolées.
(Obs. n° 17, O.D.)

rucosités hyalines d'un certain volume. Au centre la druse ressort sur le fond jaune rose de la papille, mais en périphérie, elle est englobée dans la saillie et tout au plus note-t-on une légère irrégularité du contour papillaire. Ces verrucosités peuvent être isolées ou se réunir en petits paquets de deux ou trois (Obs. n^{os} 4-14).

B. — DRUSES INTRA-PAPILLAIRES : sont bien connues depuis les travaux de Braun en 1935. Elles réalisent un aspect pseudo-névritique ou d'œdème léger du nerf optique. La papille présente une saillie de une à deux dioptries, des bords flous, une coloration un peu rosée, les vaisseaux sont normaux.

On ne voit pas de druse à l'ophtalmoscopie simple. En fait elles sont présentes mais profondément situées en avant de la lame criblée. On peut les révéler en éclairant fortement un secteur adjacent de la papille avec la L.A.F. et le verre de Goldman ; elles peuvent alors apparaître en lumière réfléchie comme des corps très réfringents. Pour Petersen, on peut malgré tout affirmer la présence de druses internes lorsque la papille présente un reflet ardoisé. Cependant devant un tel tableau on évoque aussitôt l'œdème papillaire, et l'importance du diagnostic différentiel entre œdème papillaire vrai et pseudo-œdème par druses est tel qu'il sera étudié dans un chapitre particulier.

C. — LA DISTINCTION ENTRE CES DEUX FORMES ne doit pas être aussi tranchée.

— Le fait que l'on n'ait jamais constaté de diminution ou de disparition des druses extériorisées ;

— L'observation régulière d'un malade peut montrer sur une papille pseudo-névritique l'apparition de druses dans des délais variables : un, deux ou trois ans ;

— La coexistence fréquente de druses papillaires véritables d'un côté et « d'œdème » de l'autre,

font que l'on doit considérer ces aspects comme des stades évolutifs différents : à un stade de druses intra-papillaires succède un stade de druses sus-papillaires dont le nombre et l'importance peuvent augmenter et réaliser le tableau typique.

II. — Signes fonctionnels

A. — L'ACUITÉ VISUELLE :

La présence de ces altérations parfois importantes de la papille, chez les porteurs de druses, aurait laissé prévoir une baisse nette de l'A.V. On doit éliminer de cette étude les malades qui présentent une affection oculaire surajoutée qui peut par elle-même entraîner une diminution de l'A.V. Une fois cette restriction faite, on constate que l'A.V. de ces malades, est relativement peu perturbée.

Pour P. François, après revue de la majeure partie des cas de D.P. publiés jusqu'en 1958, l'A.V. est de 10/10^e dans 72,4 % des cas ; comprise entre 9 et 5/10^e dans 21,5 % ; entre 5 et 1/10^e dans 4,4 %, et enfin inférieure à 1/10^e dans 1,80 %. En somme l'acuité est conservée normale ou utile dans l'énorme majorité des cas. Parmi les 12 observations réunies, représentant au total 22 yeux porteurs de D.P., on note :

- 14 yeux ayant une A.V. à 10/10^e avec ou sans correction ;
- 7 yeux ayant une A.V. comprise entre 5 et 9/10^e ;
- 1 œil ayant une A.V. égale à 1/10^e.

La proportion est donc très comparable à celle de P. François.

Parmi ces 22 yeux, 10 sont emmétropes, 5 hypermétropes, 1 myope, 1 présente un astigmatisme hypermétrope et 5 un astigmatisme myopique. Donc prédominance de l'emmétropie, puis de la myopie, fait admis par tous.

L'importance et le siège des D.P. n'interviennent pas pour expliquer une éventuelle baisse de l'A.V. Si dans l'Obs. n° 16 l'œil porteur du plus grand nombre de druses a une acuité visuelle inférieure à l'autre œil, c'est exactement le contraire dans l'Obs. n° 10 et dans les Obs. n° 8 et 11 où l'aspect papillaire est identique des deux côtés, l'A.V. est différente à chaque œil. Cependant, dans le cas de D.P. unilatérales (Obs. n° 9 et 14), les deux yeux adelpes ont 10/10^e sans correction (Obs. n° 14) ou après correction d'un astigmatisme myopique (Obs. n° 9), alors que parmi les yeux atteints, l'un a une A.V. égale à 10/10^e après correction d'un astigmatisme myopique (Obs. n° 14). l'autre présente une amblyopie à 1/10^e et P 14.

Il est remarquable que chez ce malade l'œil amblyope soit le seul porteur de druses, on ne peut en tirer de conclusions certaines sur le rôle des druses dans cette amblyopie, mais la coïncidence est troublante, et ce fait peut être porté au dossier de la théorie « anatomique » de l'amblyopie et de la fréquence relative de celle-ci dans les « malformations à minima de la papille » (Bonamour).

En aucun cas il n'a été signalé de cécité par druses. Il n'y a dans la littérature que trois cas rapportés par Leimgruber (1956), Köhler (1913) et Walsh (1957) de malades qui étaient presque aveugles.

B. — LE CHAMP VISUEL :

Dès 1886, Nettelship établit que les déficits du champ visuel dans un certain nombre de cas de choroïdites étaient dus, en fait, à la présence de formations colloïdes dans le nerf optique. En 1883, Stood rapporta 2 cas de druses papillaires avec des déficits évidents du C.V. En 1895, Heidl décrivit un cas de déficit du champ visuel provoqué par des druses et qui ressemblait à ceux que l'on rencontre dans le glaucome.

La première étude systématique du C.V. chez les porteurs de D.P. est due à Lauber en 1921. Depuis les tra-

vaux furent nombreux et signalons ceux de Lanschke, Petersen, et surtout P. et J. François. Il convient, bien entendu, de n'étudier que les déficits provoqués par des D.P. isolées, c'est-à-dire accompagnées d'aucune maladie connue du nerf optique ou du globe qui peut provoquer des troubles qui lui sont propres.

La technique d'examen est bien codifiée. P. François insiste sur la nécessité d'un examen minutieux de la région moyenne et centrale, pour cela il accorde sa préférence au campimètre de Bjerrum et à des index fins de 2/1 000 ou 1/1 000 sous un éclairage de 30 lux. Bregeat, Petersen ne soulignent pas la nécessité de l'écran de Bjerrum et ont obtenu des résultats analogues avec l'appareil de Goldmann. Quoi qu'il en soit, tous ces auteurs insistent sur l'emploi de tests fins et d'intensité relative faible.

Dans l'ensemble, on admet que l'A.V. de trois quarts des malades porteurs de D.P. est normale, alors que c'est la proportion inverse lorsque l'on étudie le C.V. de ces malades. Nous avons pu réunir douze cas de D.P. idiopathiques (Obs. n^{os} 8 à 19). Leurs champs visuels ont été systématiquement étudiés et donnent des résultats analogues à ceux décrits par la majorité des auteurs.

La tache aveugle : peut être normale, mais dans la plupart des cas elle présente des modifications nettes :

— un élargissement total à pentes arides ; le plus fréquent (Obs. n^{os} 11-12-14-19) ;

— elle présente de rares diverticules périphériques et surtout il n'y a aucun trouble des sommations spatiales.

Les déficits fasciculaires : sont aussi très fréquents et retrouvés par la plupart des auteurs aussi souvent que les modifications de la tache aveugle :

— au maximum ils prennent le type de déficit fasciculaire analogue à ceux rencontrés dans la chorioretinite juxta-papillaire de Jensen : scotome triangulaire à base externe à sommet situé sur la tache aveugle et à bords nets. Ceci est rarement rencontré.

— la plupart du temps il s'agit de déficits en secteur à bords nets eux aussi, incomplets, à sommets dirigés vers la tache aveugle mais ne l'atteignant pas. Deuxième caractère : on en rencontre plusieurs situés dans les différents cadrans du C.V. D'après l'étude de J. François, ils siègeraient avec la plus grande fréquence dans le secteur nasal inférieur puis ensuite nasal supérieur. Ces déficits sont souvent minimes et il faut savoir les rechercher avec soin (Obs. n^{os} 9-10-11-12) ;

— des scotomes triangulaires à sommet dirigés vers le point de fixation sont fréquents, quoique moins que le précédent.

Les autres déficits campimétriques sont moins souvent rencontrés :

— rétrécissement concentrique modéré ;

— scotomes para-centraux arrondis ou ovalaires, décrits par Lauber, discutés par P. François et que J. François considère plutôt comme des déficits fasciculaires méconnus ;

— hémianopsie nasale ou temporale due probablement à la réunion de plusieurs déficits fasciculaires ;

— des scotomes type : scotomes arciformes de Bjerrum.

J. François a comparé les déficits obtenus dans les cas de druses papillaires idiopathiques, de glaucomes chroniques à angle ouvert et à angle fermé. Il les a comparé statistiquement. Il note des pourcentages très comparables.

L'évolution des déficits campimétriques dus aux druses a été étudiée par Lauber et Rabitsch et surtout Lanscke et Rücker. Le relevé des différents C.V. pratiqué à intervalles réguliers, montre que l'on assiste progressivement à l'augmentation de tous les déficits décrits ci-dessus, aboutissant parfois à de véritables hémianopsies ou d'importants rétrécissements concentriques du C.V., mais on ne constate en aucun cas de cécité due aux D.P. et paradoxalement les

malades s'accommodent bien de leur déficit. De plus ils ont démontré qu'il n'y avait pas de parallélisme entre l'évolution du tableau ophtalmoscopique et campimétrique : ce dernier avait augmenté nettement alors que l'aspect des druses suivi par de nombreuses rétino-photographies n'avait pas varié.

La pathogénie de ces déficits est discutée :

Plusieurs faits sont à noter :

Tout d'abord on peut rencontrer un C.V. très atteint et peu ou pas de druses visibles ophtalmoscopiquement. A l'inverse, C.V. normal ou déficits minimes avec de nombreuses druses visibles. Ces deux faits peuvent s'expliquer par l'hypothèse selon laquelle les D.P. comprime-raient les fibres nerveuses au niveau de leur passage à travers la sclère. Ce serait donc surtout les druses situées à ce niveau, c'est-à-dire les plus profondes, et plus difficiles à voir à l'ophtalmoscope, qui donneraient les troubles les plus importants, d'où l'explication des deux constatations précédentes. D'autre part, cette théorie trouve un argument dans la présence fréquente de déficits fasciculaires analogues à ceux décrits dans le glaucome.

Dans le glaucome, ces derniers sont dus à l'H.T. intra-oculaire qui comprimerait les fibres nerveuses contre l'orifice inextensible du canal scléral et causerait leur atrophie. On peut imaginer un mécanisme semblable dans le cas de druses ; lorsque les éléments colloïdes grandissent, ils compriment ces fibres contre l'angle représenté par le bord de la sclère ; en somme, le processus qui provoque des déficits dans le C.V. serait analogue à celui observé dans le glaucome.

Cette théorie n'expliquerait cependant pas tous les faits, car on a constaté que parfois il n'y a aucun rapport entre la localisation des verrucosités hyalines et les déficits du C.V. ; des auteurs ont décrit de nombreux scotomes n'ayant aucun rapport avec la tache aveugle. Pour

les expliquer, Fuchs en 1927 avait émis l'hypothèse que les corps colloïdes n'apparaissent que lorsque les fibres nerveuses, pour une raison ou une autre, dégénéraient. Cette théorie expliquerait la présence de scotomes relativement diffus dans le C.V., mais elle est battue en brèche par le fait que très souvent des druses manifestes situées à la surface de la papille ne comportent aucun déficit du C.V. Quoi qu'il en soit, il est difficile d'expliquer par une seule théorie, tous les déficits du C.V. qui accompagnent les druses, car du point de vue clinique on ne peut déterminer la position des druses situées profondément et il semble bien que ce soient surtout ces druses qui déterminent le plus de troubles de C.V.

En somme : on admet que les druses provoquent 2 types de troubles : des élargissements de la T.A. et des neuroscotomes complets de type Jensen ou incomplets à type d'encoches périphériques. Ces lésions ont en général tendance à évoluer et à se compléter en reflétant la compression progressive des fibres optiques intra-papillaires par les druses.

III. — Druses et œdème ou plutôt pseudo-œdème papillaire

Parmi les aspects dus aux D.P., rien n'est plus fréquemment signalé qu'un aspect œdémateux.

Affirmer un œdème papillaire est une décision lourde de conséquences car elle évoque des processus pathologiques graves et implique des examens qui ne sont pas tous sans danger pour le malade ; l'ophtalmologiste peut enlever à cet aspect œdémateux des papilles sa signification péjorative et le rattacher à un aspect constitutionnel dû aux druses. Cette décision est, elle aussi, importante et doit se baser sur des arguments solides.

Parmi les 19 observations de D.P. colligées, dans 7 cas, soit 40 % environ, le maître symptôme retenu a été celui

d'un aspect œdémateux de la papille. Cette proportion est relativement considérable :

— Dans un cas (Obs. n° 17), la découverte d'un « œdème papillaire » avait été faite après un traumatisme oculaire qui avait entraîné une petite perte de connaissance suivie de vomissements, de céphalées violentes et la radio du crâne avait montré des empreintes digitales nettes.

— Un 2° (Obs. n° 19) était envoyé pour œdème papillaire chez un malade à qui par ailleurs on avait découvert une baisse de l'acuité auditive et chez qui on suspectait un neurinome de l'acoustique.

— Un 3° (Obs. n° 13) présentait une commitialité et venait pour bilan.

— Un 4° et un 5° (Obs. n°s 14-16) venaient consulter pour des céphalées vives, capricieuses, tenaces, mais sans vomissements, ni nausées.

— Une 6° (Obs. n° 12) arrivait avec le diagnostic d'arachnoïdite porté après de nombreux examens dont une cysternographie et un ventriculographie.

— Enfin une dernière (Obs. n° 15) venait consulter pour des lunettes et c'est un examen systématique du F.O. qui avait montré un aspect œdémateux.

Dans ce cas, il faut bien reconnaître que l'existence d'un œdème papillaire n'aurait été absolument pas en contradiction avec les faits cliniques. Cependant, certains caractères que nous allons analyser ont permis de faire la différenciation entre œdème vrai et pseudo-œdème par druses.

A. — *L'aspect de la papille suspecte elle-même.*

Bien entendu, la papille présente des bords flous et l'excavation physiologique est comblée, mais :

— Un examen ophtalmoscopique plus attentif permet de découvrir une ou deux druses dans un secteur de la papille (Obs. n°s 16-17), druses dont la coloration jaune

clair ou blanc grisâtre avait pu être confondues avec l'ensemble de la papille. Goldmann et Mme Schiff-Wertheimer insistent sur l'examen biomicroscopique de la papille au moyen du verre de contact : un faisceau lumineux focalisé sur le bord de la papille fait apparaître en lumière réfléchie des corps très réfringents : les D.P., même si elles sont situées assez profondément.

— Dans les cas de D.P. profondes, l'examen peut ne pas permettre de découvrir ces mêmes D.P., mais la papille présente une coloration blanc-ciré ou grisâtre, les vaisseaux ne sont pas dilatés, ne dessinent pas de coudure nette (Obs. n° 13) et il n'y a pas d'hémorragies sus ou péri-papillaire.

B. — *La papille du côté opposé* peut montrer des druses typiques (Obs. n°s 13-17), ceci est un argument de poids pour incliner à penser que l'autre papille, suspecte, présente un pseudo-œdème par druses intra-papillaires.

Cependant, l'aspect de la papille suspecte peut évoquer l'œdème à un point tel que l'argument constitué par la présence de D.P. du côté opposé ne suffit pas à faire la différenciation (Obs. n° 12). Il faut donc rechercher d'autres arguments dans :

C. — *L'étude du champ visuel*, qui apporte des éléments de deux sortes portant sur la périphérie du champ visuel et la tache aveugle. Les déficits périphériques et fasciculaires peuvent se retrouver aussi dans les cas d'œdèmes et de pseudo-œdèmes mais, si les scotomes cunéiformes, les hémianopsies que l'on a rencontrés dans les cas de D.P. ont des bords plus nets, atteignent peu ou pas la tache aveugle, ces caractères sont souvent peu évidents et ne constituent pas un critère de différenciation à l'inverse des modifications rencontrées au niveau de la tache aveugle.

En effet, si la tache de Mariotte est souvent augmentée dans les cas de D.P., cette augmentation s'accompagne de

pentes raides sans troubles des sommations spatiales alors que, examinée dans les cas d'œdèmes papillaires vrais, la tache aveugle est élargie mais à pentes douces avec des troubles de sommations spatiales.

D. — *Le contexte clinique* enfin doit intervenir :

Il est bien certain que devant un malade supposé porteur d'un œdème papillaire l'examen ophtalmologique doit être accompagné par un examen clinique, radiologique et biologique aussi complet que possible. Il faut surtout insister sur l'importance du bilan neurologique et O.R.L. Ces examens doivent être tous négatifs pour éliminer à coup sûr un œdème papillaire vrai.

E. — *L'examen des parents* du malade peut montrer des D.P. typiques (Obs. n° 19), mais ce n'est qu'un argument de présomption et non de certitude.

Devant ce malade chez qui on a des motifs de suspecter un œdème papillaire, l'ophtalmologiste, arrivé au terme de ces examens, doit donner une réponse. En s'appuyant sur l'aspect de la papille, le champ visuel, l'examen général, il pourra affirmer, pratiquement à coup sûr, le pseudo-œdème papillaire par druses si ces examens ont donné les résultats analysés ci-dessus.

Mais, tout en soupçonnant fortement les druses, l'ophtalmologiste peut encore hésiter à éliminer un œdème papillaire vrai, soit que ces examens ne donnent pas une réponse nette, soit qu'il ait présent à l'esprit les cas suivants :

— P. Brégeat a constaté un œdème papillaire vrai sur une papille qui présentait des D.P. nettes et après disparition de l'œdème papillaire vrai, cette papille avait un aspect pseudo-œdémateux, le diagnostic différentiel fut principalement fait grâce aux signes campimétriques au niveau de la tache de Mariotte.

— Il a été rapporté par ses auteurs américains deux

cas de malades dont les papilles avaient un aspect pseudo-œdémateux qui fut rattaché à des D.P. en se basant sur l'examen ophtalmoscopique campimétrique et la négativité de l'examen clinique, ce qui avait fait éliminer l'hypothèse d'une tumeur intra-cranienne, et qui présentaient en fait deux méningiomes constatés chirurgicalement quelque temps après.

F. — Ces faits viennent compliquer le problème, mais ils mettent l'accent sur la nécessité d'une *surveillance périodique de ces malades*. Dans le cas d'« œdèmes provoqués par les druses », l'examen sera identique ou à très peu de choses près à différents intervalles comme dans le cas de nos malades (Obs. n^{os} 12-19), alors qu'un œdème papillaire vrai, avec ou sans D.P., aura évolué et que seront apparues d'autres manifestations cliniques.

De tout ceci il résulte que pour affirmer un pseudo-œdème par druses, il faut se baser sur plusieurs éléments :

— l'aspect particulier de ces papilles et certaines méthodes d'examen ;

— il y a des druses nettes du côté opposé ;

— la négativité des autres examens cliniques et para-cliniques ;

— la surveillance ophtalmoscopique campimétrique et clinique.

IV. — Evolution

La majorité des auteurs est d'accord pour admettre que les druses papillaires évoluent lentement mais d'une manière certaine. Cette évolution est progressive au point que les troubles peuvent passer inaperçus.

A. — AUGMENTATION DES DÉFICITS.

— Les déficits campimétriques ont tendance à évoluer

et à se compléter, l'acuité visuelle peut rester stationnaire mais souvent diminue. Il faut signaler que les malades supportent remarquablement bien le déficit campimétrique et qu'il n'a jamais été signalé de cécité par druses.

— Au fond d'œil, on constate que les verrucosités envahissent souvent la majeure partie où la totalité de la papille qui peut saillir dans le vitré de 9 à 14 dioptries.

B. — HÉMORRAGIES PAPILLAIRES.

Des hémorragies papillaires ou péri-papillaires ont été signalées en 1940 par Reese, en 1952 par Gallais et en 1956 par Brégeat. Parmi les 400 cas mondiaux de druses papillaires publiées jusqu'à ce jour, cela représente à peine un pour cent et peut donc être considéré comme une éventualité assez rare. Un cinquième cas a été observé dans le Service du Dr Bonamour ; nous allons examiner les points marquants des quatre observations antérieures, puis nous les comparerons à notre cas, et nous essayerons d'en tirer des conclusions.

— Reese rapporte l'histoire d'un malade de 16 ans qui venait consulter pour une baisse brutale unilatérale de l'A.V. L'examen avait alors montré une hémorragie dans le vitré en avant d'une papille qui présentait de nombreuses formations hyalines. Le reste de l'examen était négatif. Ultérieurement, l'A.V. était redevenue normale et l'hémorragie s'était résorbée.

— En 1952, Gallais constate une hémorragie qui cerne un des nombreux corps hyalins de la papille d'une fillette de 11 ans suspecte d'un œdème. La négativité des signes cliniques et les signes ophtalmoscopiques lui permettent d'éliminer un œdème papillaire par H.I.C. et d'incriminer les druses à l'origine de cette hémorragie ; trois semaines plus tard, elle avait disparu. A aucun moment la petite malade ne signale de symptômes particuliers.

— Dans son rapport sur l'œdème papillaire, Brégeat rapporte deux cas analogues :

- Celui d'une femme de 40 ans qui brutalement présente

une importante baisse unilatérale de l'A.V. L'examen montre une petite hémorragie en forme de stries sur une papille qui par ailleurs présente de nombreuses druses. L'autre œil est normal. Deux ans plus tard seulement cette malade est revue, l'hémorragie a disparu, l'A.V. reste à 3/10^{es}, et le champ visuel montre un agrandissement de la tache aveugle sans trouble des sommations spatiales et une encoche inféro-nasale triangulaire à sommet dirigé vers le point de fixation. Le reste des examens cliniques et radiologiques est normal.

- Enfin, deuxième cas, celui d'une fillette de 8 ans qui était envoyée pour bilan de committalité. L'examen n'avait montré que des D.P. avec leur déficit campimétrique caractéristique. Deux ans plus tard, on notait une petite hémorragie striée sur une papille sans aucun signe fonctionnel et qui avait disparu à l'examen suivant.

Le Docteur Bonamour a observé un cinquième cas :

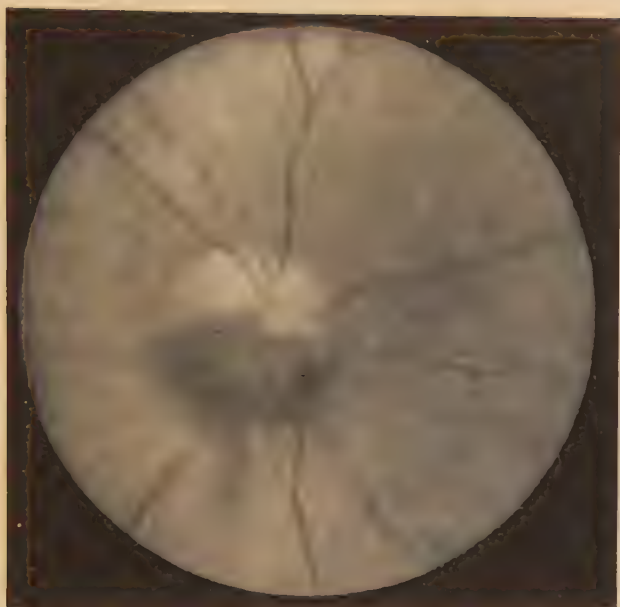
Il s'agit d'un jeune homme de 22 ans qui présentait des épistaxis fréquents. L'A.V., après correction d'un astigmatisme myopique, est normale O.D.G. Un an plus tard, sans présenter de baisse marquée de l'A.V., il se plaint d'un « trouble oculaire ». Le F.O. montre alors une hémorragie en flammèches qui couvre la moitié inférieure de la papille tandis que sa partie supérieure montre des druses manifestes. Le champ visuel révèle un petit scotome arciforme inférieur partant de la tache aveugle et trois scotomes cunéiformes périphériques. Les différents examens successifs permettent d'assister à la régression complète de l'hémorragie et du scotome arciforme en deux mois, l'A.V. restant normale.

Tout le bilan général et hématologique de ce malade resta normal.

Ces observations présentent quelques points communs :

— Ces hémorragies sont survenues chez des sujets jeunes : 8 ans, 11 ans, 22 ans, 16 et 40 ans.

— Elles ont toutes régressé et n'ont pas récidivé.



Hémorragie papillaire par druses.
(O.D. le 5 janvier 1959 - Obs. n° 18)



Résorption partielle de l'hémorragie.
(O.D. le 26 janvier 1959 - Obs. n° 18)

— L'A.V. était conservé dans trois cas sur cinq.

Jusqu'à présent, on admettait que les druses, bien qu'elles puissent envelopper ou dévier les vaisseaux, étaient incapables de léser leurs parois. Ces observations montrent que ce fait n'a rien d'absolu. Le jeune âge et l'examen ophtalmoscopique de ces malades fait éliminer une altération pariétale de type athéromateux par exemple.

Il faut donc admettre que les druses sont capables de comprimer et d'éroder les vaisseaux. On peut supposer que cette altération vasculaire constatée à la surface de la papille peut exister aussi dans sa profondeur. Il en résulte une diminution des échanges nutritifs et connaissant l'extrême sensibilité des fibres nerveuses à ces troubles, on peut supposer que ce processus de compression vasculaire intervient en partie dans la genèse des déficits provoqués par les druses papillaires. Cela reste un mécanisme accessoire à côté de la compression des fibres nerveuses elles-mêmes, mais il permet d'expliquer certaines baisses de l'A.V. et certaines altérations campimétriques d'apparition relativement brutale et qui ont pu parfois rétrocéder (Obs. n° 2). La compression des fibres nerveuses entraîne plutôt des déficits définitifs et d'apparition incidieuse ; ils représentent la majorité des cas.

Dans la littérature sont signalées de rares altérations vasculaires coexistant avec des D.P. : occlusion d'une branche de l'artère centrale, thrombose d'une veine centrale. Mais, l'âge des malades, les autres altérations rétiniennes, l'énorme fréquence avec laquelle ces troubles sont rencontrés en l'absence de D.P., font qu'on ne peut absolument pas, à l'inverse des cinq cas précédents, évoquer même partiellement le rôle des druses dans ces tableaux ophtalmoscopiques et qu'il s'agit d'une simple association pathologique fortuite.

La constatation des hémorragies provoquées par les D.P. reste rare. Il se peut qu'elles soient en réalité plus fréquentes car elles sont fugaces, un à deux mois, asymptomatiques parfois, les malades ne se plaignant souvent de

rien, et l'ophtalmologiste les rencontrerait « par hasard » comme une « péripétie » dans l'histoire de ces D.P. Néanmoins, elles témoignent de l'évolutivité et des possibilités d'extension de ces verrucosités hyalines qui ne peuvent pas être considérées comme une simple curiosité ophtalmoscopique.

V. — L'étiologie

A. — LA FRÉQUENCE ET LA RÉPARTITION.

— *La fréquence* de cette affection est faible. En 1958, P. François avait colligé 300 observations dans la littérature mondiale. Sur l'ensemble des malades de la Clinique Ophtalmologique de Lyon et du Service du Docteur Bonamour, nous avons relevé 19 observations de druses papillaires, ce qui représente environ un malade sur 2.000. Il semble que la fréquence augmente actuellement. Cela est dû probablement à deux faits :

— La découverte des druses intrapapillaires est assez récente, elle date de 1935 (Braun).

— Depuis ces dernières années, on a davantage l'attention attirée par ces verrucosités et cela a peut-être incité un plus grand nombre d'auteurs à publier leurs cas.

— *La répartition* selon le sexe est indifférente.

— *La bilatéralité* se rencontre dans trois quarts des cas, mais souvent les verrucosités sont intra-papillaires d'un côté (Obs. n^{os} 13 et 14).

B. — HÉRÉDITÉ.

Dès 1907, Lauber suggéra l'éventualité d'une prédisposition à la formation de D.P. et il rapporta le cas d'une mère qui avec ses deux filles en présentait. Depuis, d'autres travaux furent réalisés par Braun et Leimgruber.

Mais par rapport au nombre total des D.P. publiées, ces travaux sont relativement peu nombreux, une quinzaine en tout. Ceci s'explique par le fait que rarement tous les membres d'une même famille, où un cas de D.P. a été découvert, subissent un examen ophtalmoscopique. Ce dernier peut seul révéler des druses muettes sur le plan clinique.

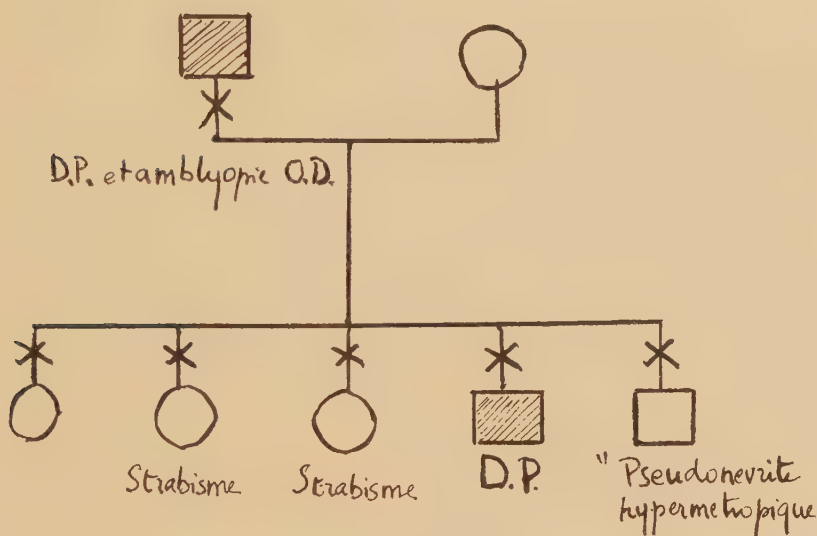
Nous allons brièvement passer en revue les principaux arbres généalogiques publiés.

En 1885, Ancke décrit des D.P. chez trois membres d'une famille et chez deux d'une autre. Dans ces deux familles, les druses coïncidaient avec une rétinite pigmentaire. Lauber décrit les trois cas suscités, mais c'est surtout Braun qui étudia complètement deux familles et décrit trois cas de D.P. dans chaque famille, chez une mère et ses deux enfants d'une part, et chez deux frères et un de leur cousin d'autre part. Aucune autre atteinte oculaire fut notée et Braun concluait que les D.P. idiopathiques peuvent être héréditaires sans plus.

Leimgruber, un an plus tard, étudia cinq familles et, sans l'affirmer de manière certaine, souleva l'hypothèse de l'héréditaire dominante de ces D.P. Il ne fut pas noté d'autres altérations d'ordre ophtalmologique parmi les membres de cette famille. Plus récemment, les travaux de Chambers et Walsch, P. François, Woillez et Vanhoutte, Buraczewski, Gallais, Sena, Cerboni et Kutyn, J. François et Verriest, Petersen enfin, révélèrent la relative fréquence des D.P. chez les parents et leurs enfants, entre frères et sœurs, et il semble actuellement bien admis par la majorité des auteurs que les D.P. constituent une affection héréditaire qui se transmet sur le mode dominant mais avec une pénétrance incomplète.

L'examen du F.O. du père d'un de nos malades (Obs. n° 19) qui présentait des D.P. faisant discuter un œdème, montrait aussi des druses typiques unilatérales avec amblyopie du même côté. L'examen ophtalmologique des quatre autres enfants ne révélait pas de druses, mais on

notait un trouble de la vision binoculaire dans deux cas, un aspect de pseudo-névrite chez un troisième dont l'A.V. après correction d'un léger astigmatisme myopique composé était à 10/10^{es} O.D.G. ; il se peut que dans ce dernier cas il se soit agi de « druses internes », mais l'enfant n'a pas été revu depuis et on ne peut affirmer cette dernière hypothèse.



Cet arbre généalogique, sans porter de conclusions formelles, est en tout cas bien en accord avec l'opinion actuelle qui fait des D.P. une affection héréditaire dominante à pénétrance et expressivité incomplètes.

Ceci s'applique aux D.P. idiopathiques. Il n'en reste pas moins que dans les familles où elles ont été découvertes, on note d'autres affections oculaires qui semblent plus fréquentes que ne le voudraient la dissémination statistique : des dégénérescences tapéto-rétiniennes ou héméralopie simple (Forsius et Erickson), ptosis avec paralysie d'un muscle droit supérieur gauche (J. François) myopie forte et sclérose disséminée (Petersen).

De plus, Sena, Cerboni et Kutyn ont constaté des déficits campimétriques augmentés et une baisse plus importante de l'A.V. du fils par rapport à la mère, donc une aggravation de l'affection d'une génération à l'autre.

Dans les cas de druses associées à d'autres atteintes oculaires chez le même malade, l'enquête génétique révèle une symptomatologie oculaire assez riche parmi les autres membres de la famille du malade : dégénérescences microkystiques des deux maculas (J. François), rétinite pigmentaire (Ancke), chorioretinite de type congénital (Biernacka).

Il est bien certain que l'étude génétique des druses s'appuie sur nombre relativement peu important d'arbres généalogiques ; 28 en tout (Lauber 1, Braun 2, Leimgruber 5, Ancke 1, P. François 4, Sena 1, Gallais 1, Walsch 1, Petersen 12), mais qui permet néanmoins de porter des conclusions valables sur l'hérédité des druses et il faut en plus souligner la relative importance du cortège pathologique oculaire qui accompagne ces D.P.

VI. — Anatomie pathologique

Nous n'avons pu examiner de préparation histologique des druses papillaires, aussi, nous allons essayer de résumer les principaux travaux. Il faut noter qu'ils portent en général sur des yeux énucléés, pour glaucome, mélanosarcome, plaie perforante du globe coexistant avec des D.P. (Müller, Nieden, Volter et Liss, Hirschberg, Seitz et Kersting, Rocha). Seuls Chamlin et Davidoff, Reese ont observé des druses papillaires isolées. Cependant, quant à la description anatomique ces différents travaux concordent assez bien. La fréquence histologique de l'affection est de 1 % pour Reese, donc bien plus importante que la fréquence clinique.

— *Le siège des verrucosités* est assez variable :

- Dans la profondeur de la papille, elles sont situées en avant de la lame criblée. Elles en occupent tous les secteurs, mais avec une certaine prédilection le champ nasal où elles sont plus grosses.

- Dans la partie superficielle de la papille, elles peuvent être sous-papillaires séparées du vitré par quelques fibres nerveuses, ou même épi-papillaires. Ces druses sont plus petites que les profondes.

- Au maximum, elles peuvent envahir toute la papille en refoulant les fibres nerveuses à la périphérie, les vaisseaux restent au centre et sont entourés par les druses. Cibis avait noté des altérations vasculaires qui ne sont pas retenues par la majorité des auteurs. La dégénérescence des fibres nerveuses est fréquemment rencontrée et présente le type habituel. Les druses repoussent la lame criblée en arrière, réalisant un aspect analogue à celui de la papille glaucomateuse. Cette lame criblée forme une barrière pratiquement constante et les cas de D.P. l'ayant franchi sont très rares, seul Samuels en parle. En avant, la surface papillaire est repoussée dans le vitré, ce qui explique cet aspect de pseudo-œdème fréquemment rencontré au F.O.

— *L'aspect des druses :*

Elles se présentent comme des verrucosités réfringentes à contours irréguliers sans limites nettes.

A l'intérieur des plus grosses, on constate souvent des stries concentriques qui peuvent être séparées par des cavités plus ou moins grandes. A la périphérie de ces druses on rencontre fréquemment de petites verrucosités ; on admet que ces petits ensembles fusionnent pour aboutir à la formation de verrucosités de plus grosse importance et y laissent leur trace sous forme de stries circulaires. Du point de vue histochimique, c'est une substance amorphe de type amyloïde où Seitz et Kersting ont pu mettre en évidence des acides aminés tels l'argi-

nine et la tyrosine, de l'acide désoxyribonucléique, des polysaccharides. Par contre, la présence de granulations calcaires qu'admet Reese n'a pas été retrouvée par ces auteurs. À la périphérie des verrucosités, on constate un remaniement glial avec des petites cellules claires à gros noyaux qui se chargent de substances hyalines et calcaires (Reese) et qui dégénèrent.

Par ailleurs la choroïde, la lame vitrée de Bruch sont intactes.

— *L'explication du point de départ des verrucosités hyalines* a donné lieu à de nombreuses hypothèses :

- Point de départ myélinique (Egger), mais la dégénérescence est un phénomène secondaire dû à la pression des druses.

- Point de départ vasculaire (Cibis, Rocha), mais les vaisseaux sont en général intacts et on n'a constaté en aucun cas de surcharge hyaline ou de dégénérescence pariétale.

- Pour Lauber et Samuels, elles se développeraient à partir de cellules de l'épithélium pigmentaire restées présentes dans la papille, mais cette présence possible n'a pas encore été démontrée.

- Pour Reese, il s'agirait d'un excès congénital de névroglie immature qui subirait une dégénérescence secondaire.

- Zeitz et Kersting se basent sur leurs études histologiques et histochimiques et considèrent les D.P. comme des produits de dégénérescence des axones dans leur partie amyélinique.

La multiplicité de ces hypothèses rend bien compte de la complexité et de la difficulté d'interprétation des aspects présentés par les druses. Les hypothèses de Reese et de Zeitz sont les plus vraisemblables, mais ne peuvent être départagées, tout au moins pour le moment.

VII. — Pathogénie

Deux théories peuvent être envisagées pour expliquer la genèse de ces druses papillaires :

I. — *Druses congénitales.*

Les D.P. seraient le fait d'une mauvaise involution de l'ectoderme et du mésoderme pour Biernacka ou seraient sous la dépendance d'une véritable maladie de système, une dysplasie neuro-ectodermique pour Reese. Cette théorie a l'avantage d'expliquer ainsi le rôle des facteurs héréditaires.

II. — *Druses papillaires acquises.*

Il existerait une prédisposition locale, un terrain favorable qui, à l'occasion d'inflammations oculaires ou de compression du nerf optique, expliqueraient la dégénérescence névroglique (Fuchs, Samuels). Ceci expliquerait l'unilatéralité du processus, son déclenchement dans certains cas et pas dans d'autres.

DRUSES PAPILLAIRES ASSOCIEES

I. — Druses papillaires associées à des affections oculaires acquises

Au cours de l'examen des malades atteints d'affection oculaire acquise, on a décrit de nombreux cas de coexistence de ces affections des D.P. sans que l'on puisse établir de relations nettes entre les deux.

1° *Avec des dystrophies cornéennes* : Collier a décrit deux cas d'association de dystrophies cornéennes (une dystrophie grillagée unilatérale et une autre indéterminée) avec des D.P. Ces affections ont pour cet auteur deux points communs : leur apparition assez tardive au cours de la deuxième décade de la vie et leur structure chimique identique à base de mucopolysaccharides.

2° *Dans les suites d'un œdème papillaire vrai*, de très nombreux auteurs (Stood, Hirschberg, Birnbacher...) ont vu apparaître des druses papillaires. On peut supposer que les druses dans ce cas sont un produit de dégénérescence nerveuse, ou plutôt qu'il s'agit de druses intra-papillaires, méconnues, et qui deviennent plus manifestes quand la papille elle-même devient atrophique.

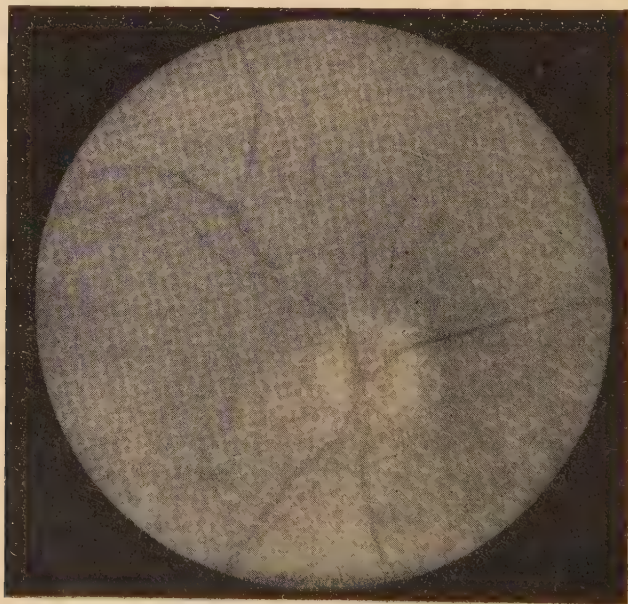
3° *D.P. associées au glaucome* : C'est l'examen systématique des coupes d'œil énucléé pour glaucome absolu qui permit à Muller en 1858 de décrire le premier des D.P. : petites formations verruqueuses au sein de la papille. Il semble que cette association soit assez rare, une dizaine de cas ont été signalés jusqu'à présent.

4° *Druses et atrophies optiques primitives* : Cette association est très fréquemment rencontrée, mais moins que celle avec la rétinite pigmentaire.

Les druses apparaissent nettement sur le fond blanchâtre de la papille, trois de nos malades présentaient cette association bilatérale (Obs. n^{os} 1 et 2) unilatérale (Obs. n^o 6).

Il faut noter que la majorité des auteurs qui ont rapporté ces cas n'ont pu mettre en évidence une étiologie précise de ces atrophies. Si dans l'observation n^o 6 on peut supposer que l'atrophie optique gauche est due à une fracture du canal optique, aucune étiologie précise n'a pu être mise en évidence dans les cas 1 et 2, tous les examens radiologiques, biologiques et cliniques étant normaux.

Nous en avons observé un très beau cas chez un malade atteint d'atrophie optique tabétique.



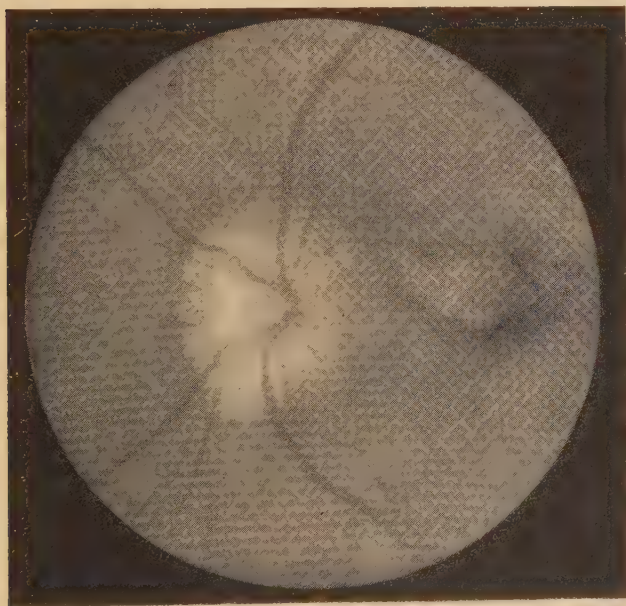
Rétinite en secteur pseudo-tumorale coexistant
avec des druses papillaires.
(O.D. Obs. n^o 1)

5° *D.P. associées à des altérations vasculaires* : Story Stood, Garbisteh ont signalé des occlusions des artères rétiniennes, une thrombose d'une veine centrale, coexistant avec des D.P.

Un de nos malades (Obs. n° 1) présente une rétinite en secteur pseudo-tumorale de type vasculaire para-maculaire droite, associée à des druses papillaires bilatérales. Le fait que le F.O.G. soit normal et les druses bilatérales prouvent bien que cette association druses-rétinite en secteur n'est que fortuite.

6° *D.P. plus neurinome de l'orbite* : Un de nos malades (Obs. n° 4) présentait un neurinome de l'orbite gauche qui coexistait avec une druse papillaire gauche. Il n'y avait aucune malformation oculaire associée, l'exérèse du neurinome le montra appendu au nerf sus-orbitaire, donc sans relations immédiates avec le nerf optique ou le globe.

7° *Au cours de nombreuses chorioretinites et uvéites* :



Choroïdite juxta-papillaire et druses de la papille.
(O.G. Obs. n° 17)

Des D.P. ont été signalées. Toutes ces affections oculaires revêtaient un caractère de gravité que notèrent la majorité des auteurs. Il se peut que l'œil porteur de D.P. soit un œil fragilisé qui réagit moins bien aux agressions.

Enfin, des druses ont été décrites au cours de décollement rétinien, d'énophtalmie, de paralysies oculaires, en somme presque toute la pathologie oculaire peut être passée en revue. Mais on ne peut pour l'instant voir là que des coïncidences.

II. — Druses papillaires associées à des affections hérédodégénératives

A. — DRUSES ET MALADIE DE BOURNEVILLE.

Van der Hoeve, le premier, décrivit quatre cas de phacome papillaire dans la sclérose tubéreuse de Bourneville et attira l'attention sur les signes ophtalmoscopiques de cette maladie. Depuis, de très nombreux auteurs ont décrit des « mulberry-like tumors » dont l'aspect peut rappeler celui des druses et l'on a cherché à établir une relation entre celles-ci et la maladie de Bourneville.

Pour J. François, les D.P. ne seraient qu'une manifestation abortive de la sclérose tubéreuse de Bourneville. Reese, lui aussi, les considère comme des formes frustes et se base sur les arguments suivants :

1. — La similitude histologique entre les D.P. idiopathiques et les tumeurs papillaires des phacomatoses.
2. — La découverte dans les cas de sclérose tubéreuse typique de lésions du nerf optique qui ont le même aspect clinique que les druses.
3. — La présence dans un tiers des cas de D.P. de troubles du système nerveux qui ressemblent à ceux rencontrés dans la sclérose tubéreuse.

4. — La présence de maladies rénales et d'anomalies cardiaques congénitales souvent associées.

5. — Les deux affections sont héréditaires.

Nous avons pu observer le cas d'un enfant de 16 ans (Obs. n° 17) qui présentait des crises committiales, une importante régression mentale, des adénomes cébacées du type Pringle et de superbes D.P.. Ne serait-ce qu'en se basant sur les signes dermatologiques et neuro-psychiques, le diagnostic de maladie de Bourneville est certain. Mais, il faut noter que c'est la découverte des druses qui a fait pousser plus loin les investigations et en particulier fait pratiquer un examen dermatologique. Il a révélé des signes caractéristiques (adénomes type Pringle), mais si discrets que seul un examen très minutieux a pu les mettre en évidence. Dans cette observation, on peut considérer avec certitude que les druses représentent bien une forme fruste de maladie de Bourneville et cela concorde bien avec le deuxième argument de Reese.

Si l'on porte volontiers le diagnostic de forme fruste de maladie de Bourneville lorsque des signes dermatologiques et neurologiques évocateurs sont associés à des druses, on hésite lorsque la symptomatologie est incomplète, et que ce sont les druses qui « dominant » la scène clinique.

Ainsi un de nos malades (Obs. n° 6) présente une importante régression psychique sans troubles neurologiques, des lésions cutanées très discrètes non spécifiques et de splendides druses papillaires associées à une artère cilio-rétinienne. Il a présenté à trois ans d'intervalle deux traumatismes crâniens avec perte de connaissance, l'E.E.G. et la P.E.G. objectivent un certain degré d'atrophie cérébrale qui expliquent bien l'importante régression psychique mais, est-ce une maladie de Bourneville concomitante ou les traumatismes crâniens qui sont responsables de cette atrophie ? Pour Reese, le diagnostic de sclérose tubéreuse serait certain. On ne peut que l'évoquer

sans l'affirmer. L'évolution pourra peut-être apporter un argument en faveur de l'une ou l'autre hypothèse, on pourrait noter par exemple l'apparition de signes dermatologiques plus typiques.

On rencontre souvent chez les porteurs de D.P. idiopathiques des désordres neurologiques mineurs, des vertiges, névralgie trigéminee, céphalées ou plus importants comme une comitialité. Parmi nos 11 cas de D.P. idiopathiques, 3 présentaient des céphalées vives (Obs. n^{os} 15, 17, 18) et 1 une comitialité bien contrôlée par traitement médical (Obs. n^o 14), soit environ un tiers des cas. Reese attache une certaine importance à cette proportion qui, selon lui, montre que dans un tiers des cas de D.P. idiopathiques on découvre des désordres neurologiques analogues à ceux rencontrés dans la sclérose tubéreuse. Effectivement dans cette maladie on peut rencontrer des vertiges, des céphalées ou des crises comitiales, mais ces troubles sont relativement banaux, et ils ne peuvent servir de trait d'union entre la maladie de Bourneville et les druses papillaires.

Les autres arguments de Reese, sauf peut-être le 4^e, prêtent beaucoup moins à discussion et l'on peut admettre sans aucune restriction que les D.P. ont la même valeur et la même signification que les phacomes dans tous les cas où les signes neurologiques et dermatologiques de la sclérose tubéreuse sont présents.

La découverte des druses de la papille au cours d'un syndrome neurologique (tableau d'H.I.C., épilepsie, déficit psycho-moteur) doit faire rechercher s'il n'existe pas des lésions cutanées, parfois très discrètes, qui peuvent orienter le diagnostic vers une forme fruste de sclérose tubéreuse de Bourneville (Rougier).

Quant à affirmer que les D.P. sont en toutes circonstances une manifestation oculaire de la maladie de Bourneville, on ne le peut actuellement.

B. — DRUSES PAPILLAIRES ET MALADIE DE FRIEDREICH.

Parmi le groupe des hérédodégénérescence spino-cérébelleuses, la maladie de Friedreich occupe la principale place. Elle associe un syndrome cérébello-labyrinthique, un syndrome cordonal postérieur, un syndrome pyramidal, des déformations particulières des pieds, des signes viscéraux et psychiques et enfin oculaires.

Les signes oculaires comprennent un nystagmus tardif mais constant et définitif, une atrophie optique rare, des paralysies oculomotrices du VI surtout, parfois une dégénérescence pigmentaire de la rétine.

Collier, en 1961, et Legrand, en 1962, signalent pour la première fois des D.P. chez des sujets atteints de maladie de Friedreich.

Collier rapporte le cas d'une jeune fille de 20 ans et de son père, qui présentaient tous deux une maladie de Friedreich typique et des D.P. gauches évidentes.

Legrand, Charbonnel rapportent le cas d'une mère et de deux de ses enfants chez lesquels on notait l'association maladie de Friedreich-D.P.

La maladie de Friedreich est une affection héréditaire de type récessif, le mode de transmission des druses est la dominance à pénétrance et expressivité incomplètes. Dans les cinq cas où cette association pathologique a été notée, elle est héréditaire et dominante. Ainsi, la présence des verrucosités hyalines semble avoir apporté un facteur de majoration ou du moins être le témoin d'une forme plus sévère de maladie de Friedreich.

C. — DRUSES PAPILLAIRES ET RÉTINITE PIGMENTAIRE.

La coexistence des D.P. et de dégénérescence tapéto-rétinienne a été rapportée dans une quarantaine de cas (Muller, Nieden, Ancke, Moutinho, Tille et Trantas, Walker, Renard). Nous avons pu examiner un malade (Obs. n° 5) qui présentait une telle association. C'est un

homme jeune de 28 ans qui en trois ans a vu apparaître une héméralopie et une baisse de vision rapidement progressive puisque il avait avant 10/10^{es} et que le jour de l'examen son A.V. était inférieure à 1/50^e. L'aspect ophtalmoscopique était typique avec sa papille atrophique, jaune chamois, ses vaisseaux grêles et sa migration pigmentaire. L'E.R.G. était éteint. La papille droite montrait une druse à 10 heures. Dans sa famille, il n'y avait pas d'héméralopie ou de malformations oculaires ou autres, malheureusement il n'a pas été possible de leur examiner le F.O.

Parmi les autres observations de rétinite pigmentaire de la Clinique Ophtalmologique de Lyon et du Service du Docteur Bonamour, cette association n'a pas été retrouvée. Il faut noter que dans notre cas les déficits visuels ont progressé assez rapidement, plus rapidement que la moyenne des autres rétinites pigmentaires. Cependant, on ne peut conclure que les druses représentent un facteur de majoration parce que en étudiant les autres cas signalés dans la littérature, on se rend compte que les rétinites pigmentaires n'ont pas une allure clinique spéciale et dans l'ensemble tous les types en ont été décrits.

La rétinite pigmentaire est l'affection la plus fréquemment associée à des D.P. et tous les auteurs admettent qu'il ne s'agit pas là d'une simple coïncidence, mais d'une association significative. En effet, dégénérescences tapéto-rétiniennes et druses sont héréditaires toutes deux selon le même mode ; Ancke a trouvé à deux reprises les deux affections à l'état isolé dans deux familles. Certains auteurs (J. François, Rossano et Perdriel) admettent que ces deux manifestations sont sous la dépendance d'un même gène pathologique.

Enfin, parmi le groupe des affections hérédo-dégénératives, on a signalé trois cas de D.P. coexistantes avec un syndrome de Grondblatt-Strandberg (Spallino, Jung, Liegl). Ses auteurs n'ont pu établir de corrélations nettes entre ce syndrome et les druses.

L'étude d'ensemble de ces trois types d'affections héréditaires associés à des D.P. montre un certain nombre de points communs.

— Maladie de Friedreich, rétinite pigmentaire, maladie de Bourneville, D.P. sont toutes quatre héréditaires.

— On a noté des associations rétinites pigmentaires + maladie de Friedreich, maladie de Bourneville + rétinite pigmentaire, des D.P. associées à chacune de ces quatre maladies, comme s'il y avait des « termes de passage » entre ces différentes affections.

— La présence des druses semblent apporter un facteur de majoration dans la maladie de Bourneville et la maladie de Friedreich.

Il est cependant difficile de trouver un dénominateur commun à ces quatre affections, si ce n'est que ce sont des processus héréditaires et dégénératifs, et pour le moment aucune altération des gènes, commune ou voisine, n'a été déterminée.

Les D.P. sont parfois rencontrées associées à d'autres anomalies oculaires : artère hyaloïdienne avec vestiges du canal de Cloquet, reliquat de membrane papillaire et opacité cristallinienne (Obs. n° 12), artère cilio-rétinienne (Obs. n° 6). Il faut noter qu'elles se rencontrent dans 20 % des cas de D.P. (Collier), ce qui est une proportion double de la normale. Cette fréquence peut présenter un certain intérêt surtout si on donne aux artères cilio-rétiniennes la valeur de malformations vasculaires, qui peuvent être associées à d'autres malformations vasculaires, cérébrales en particulier (artères cilio-rétiniennes et angiomes ou anévrysmes cérébraux).

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

Jol... Fernand, 62 ans.

Malade adressé à la Clinique Ophtalmologique de Lyon le 8 octobre 1959 pour tuméfaction blanchâtre du pôle postérieur.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : Infarctus myocardique 3 ans auparavant. Traitement anti-coagulant continu depuis. Amaigrissement de 10 kgs depuis 6 mois.

Histoire de la maladie :

En mai 1959, apparition de mouches volantes O.D. sans douleur ni rougeur oculaires. Depuis baisse de l'A.V.O.D.

Examen le 8 octobre 1959 :

O.D. : V.O.D. Q bonnes P.L.

L.A.F. S.A. Normal.

F.O. soulèvement nacré blanchâtre localisé à la région maculaire, s'entourant de plis et soulevant les vaisseaux. D.P. évidentes sur toute la surface de la papille.

P.O.D. = 20 S.

C.V. élargissement de la tâche aveugle, quadranopsie nasale inférieure.

O.G. : V.O.G. = 10/10^{es} + 1.

F.O. D.P. dans le secteur nasal.

C.V. élargissement de la tâche aveugle normale par ailleurs.

— L'examen clinique, neurologique et uro-génital est normal.

— L'électrophorèse, l'E.E.G., les réactions sérologiques, toxoplasmiques et syphilitiques, le taux des A.S.K., des aglutinines froides, l'examen d'urine sont normaux.

Le diagnostic porté est alors celui de rétinite en secteur pseudo-tumorale de type vasculaire coexistant avec des D.P. O.D.G.

OBSERVATION N° 2

Alb... Roland, 15 ans.

Malade adressé à la Clinique Ophtalmologique de Lyon le 15 septembre 1959 pour bilan atrophie O.D.G.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : Epistaxis très important en 1958 ayant nécessité des transfusions.

Histoire de la maladie :

Baisse A.V. O.D.G. progressive et insidieuse depuis un an.

Examen le 15 septembre 1959 :

O.D.G. : V.O.D.G. = 2/10^{es}, émétrope à la skiascopie.

Motricité extrinsèque et intrinsèque normale.

L.A.F. : R.A.S.

F.O. atrophie optique et nombreuses D.P.

P.O. = 16 A.

C.V. élargissement modéré de la tâche aveugle, rétrécissement du champ nasal O.G.

— L'examen clinique, neurologique, O.R.L., stomatologique, pneumologique est négatif.

— L'E.E.G., les réactions sérologiques, toxoplasmiques et syphilitiques, le taux des A.S.K. et A.S.L., le séro-diagnostic, pour les leptospiroses et les salmonelloses sont normaux.

— Les artériographies carotidiennes et la cysternographie sont normales.

Examen le 19 février 1960 :

A.V. : O.D.G. = 7/10^{es}.

F.O. : O.D.G. l'atrophie optique a disparu, les D.P. persistent aussi nombreuses et apparemment inchangées.

Rôle des druses dans cette « atrophie » ?

OBSERVATION N° 3

Aun... Jeanne-Marie, 42 ans.

Hospitalisée à la Clinique Ophtalmologique de Lyon le 31 octobre 1957 pour atrophie optique bilatérale.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : Opérée pour strabisme convergent à l'âge de 9 ans.

Examen le 31 octobre 1957 :

O.D. : V.O. = $5/10^{\text{es}}$ ($70^\circ + 3,50$) $\vdash 1$.

F.O. atrophie optique avec aspect verruqueux.

P.O. = 20 S.

C.V. normal.

O.G. : V.O. = $5/10^{\text{es}}$ ($110^\circ \vdash 2$) $\vdash 2$.

F.O. atrophie optique avec aspect verruqueux de la papille. T.A.C.R. = 30.

P.O. = 14 S.

C.V. scotome arciforme inférieur type Bjerrum.

Strabisme divergent alternant.

— L'examen clinique, neurologique est normal.

— L'E.E.G., les réactions sérologiques sont normaux.

— L'artériographie carotidienne gauche est normale.

Examen le 2 septembre 1958 :

V.O.D.G. = $5/10^{\text{es}}$ avec correction.

F.O.D.G. identique.

C.V. hémianopsie binasale.

Se plaint de céphalées pénibles.

OBSERVATION N° 4

Ric... Edmond, 40 ans.

Malade hospitalisé le 20 novembre 1962 (Service Docteur Bonamour) pour exophtalmie O.G. d'apparition progressive et indolore depuis 3 ans.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : R.A.S

Examen le 20 novembre 1962 :

O.D. : V.O. = $10/10^{\text{es}}$ sans correction.

F.O. normal.

Exophtalmie 12 mm.

O.G. : V.O. = $7/10^{\text{es}}$ sans correction non améliorable.

F.O. D.P. à 10 heures en périphérie de la papille, normal par ailleurs.

Exophtalmie 17 mm.

Hypoesthésie cornéenne discrète.

La palpation révèle au-dessus du globe une petite tumeur rénitente de 1 cm sur 2.

— L'examen clinique neurologique est négatif, en particulier il n'a aucun signe de maladie de Recklinghausen.

— Les radiographies et les tomographies de l'orbite ne montrent pas de lésions osseuses.

— 6 décembre 1962, intervention O.G. :

Ablation d'une tumeur encapsulée appendue au nerf sus-orbitaire. Le pédicule d'implantation de la tumeur n'a pas été enlevé en totalité.

— Suites simples, persiste une petite mydriase gauche.

— L'examen anatomo-pathologique : il s'agit d'un neurinome typique de l'orbite.

OBSERVATION N° 5

Mag... Emile, 28 ans.

Malade hospitalisé le 6 avril 1962 (Service Docteur Bonamour) pour rétinite pigmentaire.

A.H. et A.C. : Pas d'héméralopie dans la fratrie, pas de notion de malformations dans la famille.

A.P. : Traumatisme crânien avec perte de connaissance de 18 heures en 1956 sans fracture du crâne.

Histoire de la maladie :

Depuis 3 ans, apparition d'une héméralopie rapidement progressive, le malade a perdu 8/10^{es} de vision centrale O.D.G. en 1 an.

Examen le 6 avril 1962 :

O.D.G. : V.O. = Q bonnes P.L.

L.A.F. iris tigré.

F.O. rétinite pigmentaire assez typique avec papille atrophique jaune chamois, vaisseaux grêles, dégénérescence maculaire. Une D.P. droite à 2 h.

C.V. scotome cunéiforme inférieur gauche.

E.R.G. (Docteur Ravault) : absence de réponse des deux côtés.

— L'examen neurologique, O.R.L. avec audiogramme sont normaux.

— Le reste de l'examen biologique et radiologique est normal.

OBSERVATION N° 6

Fou... Jean, 24 ans.

Le malade est hospitalisé dans le Service du Docteur Bonamour pour bilan de cécité O.G.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : En octobre 1959, chute de motocyclette, traumatisme crânien avec perte de connaissance et épistaxis.
Hémiparésie D. et paralysie du VI D. qui ont régressé.
Radio du crâne normale.

Histoire de la maladie :

Le 4 janvier 63 : Chute de 7 m d'une charpente métallique, coma de 5 jours avec signes cérébro-méningés.

Hospitalisation à Chambéry (Service du Docteur J. Pereau) où l'on constate une paralysie du III G. totale extrinsèque et intrinsèque qui a régressé. A la sortie du coma, constatation d'une amaurose gauche sans changement depuis.

Examen le 11 mars 1963 :

O.D. : A.V. = $2/10^{es}$ avec (0° — $1,50$) P 6, réflexes photomoteurs normaux, en particulier le réflexe consensuel est conservé.

C.V. montre un déficit nasal et temporal supérieur
F.O. superbes druses papillaires.

O.G. : Le malade dit ne rien voir, ni faire la différence entre le jour et la nuit. Il persiste cependant un petit réflexe photomoteur dans le secteur nasal irien.

C.V. impraticable.

F.O. montre de superbes D.P. couvrant presque entièrement la papille qui apparaît blanche et atrophique.
Une artère cilio-rétinienne.

— L'examen neurologique montre une importante détérioration intellectuelle avec indifférence et phénomènes dépressifs. Il n'y a pas de signes neurologiques objectifs.

— L'E.E.G. montre des signes de souffrance localisés à la région temporale intérieure et temporale moyenne gauche (atrophie post-traumatique ?).

— L'examen O.R.L. montre une surdité totale de l'oreille D. et à gauche, un déficit de plus de 60 décibels. Le labyrinthe est inexcitable à droite.

— L'examen dermatologique montre des lésions cutanées mais minimes et non spécifiques (Professeur Thiers).

— L'examen radiologique :

Les radios du crâne standard sont normales.

Les canaux optiques montrent un canal optique gauche déformé et rétréci.

Les tomographies du rocher montrent une fracture du rocher D.

L'artériographie carotidienne gauche est normale.

La P.E.G. montre une dilatation importante du 3^e ventricule, témoin d'une atrophie cérébrale légère.

Devant ce malade on évoque une sclérose tubéreuse de Bourneville, devant les signes psychiques et les D.P. mais, le contexte traumatique qui explique les déficits O.R.L. et dans une certaine mesure l'atrophie cérébrale empêche de retenir le diagnostic de sclérose tubéreuse.

OBSERVATION N° 7

Bos... Gérard, 16 ans.

Le malade est hospitalisé dans le Service du Professeur Dechaume pour des crises comitiales typiques et à répétition.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : R.A.S.

Histoire de la maladie :

Depuis 3 ans, apparition d'une importante détérioration intellectuelle avec semble-t-il une véritable régression psychique, en même temps que des troubles de la marche et de la parole, s'ajoutant aux crises comitiales.

Examen le 12 octobre 1961 (Docteur Rougier) :

O.D.G. = 10/10^{es} sans correction.

Réflexes pupillaires normaux, pas de paralysie oculaire.

C.V. normal O.D.G.

F.O.D.G. magnifique D. de la papille en amas de grains de tapioca très brillants et réfringents.

— Examen neurologique : outre la détérioration intellectuelle et les troubles de la marche et de la parole, montre l'absence de troubles de la sensibilité cérébelleux et vestibulaires et de déficit moteur.

— L'E.E.G. montre d'importantes anomalies : le rythme est globalement ralenti, de charges presque incessantes de pointe ondes, lentes, irrégulières, spontanées dans la région fronto-temporale D. L'importance de ces décharges épileptogènes oblige à faire de nombreuses réserves sur le pronostic des crises et l'état psychique du malade.

— Les radiographies du crâne sont normales, la P.E.G. est normale.

— L'examen dermatologique (Professeur Thiers) montre des adénomes sébacés symétriques au niveau des sillons géniens et du menton. Par ailleurs, il existe quelques nævus pigmentés et des zones de « peau de chagrin » au niveau des lombes. L'examen anatomo-pathologique d'un de ces adénomes révèle : adénomes sébacés du type Pringle.

— L'association de crises comitiales, d'adénomes sébacés du type Pringle et de régression mentale font, avec la présence de D.P., porter le diagnostic de sclérose tubéreuse de Bourneville.

OBSERVATION N° 8

Bel... Georges, 35 ans.

Consultation à la Clinique Ophtalmologique de Lyon le 21 janvier 1961 pour céphalées persistantes modérées après un traumatisme crânien sans perte de connaissance.

Examen le 21 janvier 1961 :

O.D. : A.V. = 6/10^{es} non améliorable.

C.V. normal.

F.O. superbes verrucosités hyalines.

T.A.C.R. = 70.

O.G. : A.V. = 8/10^{es} non améliorable.

C.V. normal.

F.O. très nombreuses D.P.

T.A.C.R. = 60.

Le reste de l'examen ophtalmologique et clinique est négatif, il n'a pu être pratiqué d'examen biologique et radiologique.

OBSERVATION N° 9

Lad... Pierre, 52 ans.

Malade personnel du Docteur Bonamour, examiné le 23 juillet 1958.

O.D. : A.V. = $1/10$ — 2,50 P. 14.

C.V. normal.

F.O. D.P. typiques, macula normale.

O.G. : A.V. = $10/10^{es}$ (90° — 0,50) — 2,25.

C.V. tache aveugle normale, scotome cunéiforme inféro-nasal à sommet dirigé vers le point de fixation.

Cover-test normal.

F.O. normal.

Diagnostic porté : amblyopie O.D., participation des D.P. ?
— Examen clinique normal.

(Cf. Obs. du fils N° 19)

OBSERVATION N° 10

Bic... Marcel, 64 ans.

Consultation à la Clinique Ophtalmologique de Lyon pour baisse A.V. O.G.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : R.A.S.

O.D. : A.V. = $8/10^{es}$ sans correction, non améliorable.

L.A.F. : R.A.S.

F.O. très nombreuses D.P.

P.O. = 18 A.

C.V. déficit nasal inférieur type scotome cunéiforme à sommet dirigé vers la tache aveugle.

O.G. : A.V. = $6/10^{es}$ avec 90° + 0,50 non améliorable.

L.A.F. : R.A.S.

F.O. D.P. nombreuses mais moins qu'à droite.

C.V. déficit nasal inférieur identique O.D.

P.O. = 18 A.

— Le reste de l'examen clinique est négatif.

OBSERVATION N° 11

Pey... Jean, 35 ans.

Malade vu à la consultation de la Clinique Ophtalmologique de Lyon pour baisse A.V.O.D. le 21 mars 1963.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : R.A.S.

O.D. : A.V. = $7/10^{\text{es}}$ avec $||+$ 2 non améliorable.

L.A.F. petite opacité cristallinienne para-centrale en avant du noyau.

C.V. normal.

F.O. D.P. nettes.

O.G. : A.V. = $10/10^{\text{es}}$ sans correction.

L.A.F. reliquat de la membrane pupillaire.

F.O. D.P. nettes.

C.V. élargissement de la tache aveugle, ébauche de quadranopsie nasale supérieure au test c.D.

— Le reste de l'examen est normal.

OBSERVATION N° 12

Cou... Claude, 13 ans.

Malade adressée à la Clinique Ophtalmologique de Lyon le 31 mars 1961 pour suspicion d'œdème papillaire gauche.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : R.A.S.

Histoire de la maladie :

Découverte il y a un an et demi d'une « anomalie du F.O. » suivie par des rétino-photos : elles auraient montré une aggravation.

Après E.E.G. cysternographie, on porte le diagnostic d'arachnoïdite (diagnostic porté dans un service parisien), l'enfant vient alors à Lyon.

O.D. : A.V. = $10/10^{\text{es}}$ + 0,50.

L.A.F. : R.A.S.

F.O. papille floue un peu œdémateuse.

C.V. élargissement de la tache aveugle à pentes raides.

O.G. : A.V. = $10/10^{\text{es}}$ + 0,50.

L.A.F. : R.A.S.

F.O. D.P. typiques multiples.

C.V. élargissement de la tache aveugle, petit scotome cunéiforme supéro-nasal à sommet dirigé vers le point de fixation.

— Le reste de l'examen est entièrement négatif.

Devant ces faits, on suspecte un œdème papillaire et on surveille la malade.

Le 3 juillet 1962 :

A.V. identique O.D.G.

F.O. aspect identique.

C.V. identique.

Le 13 septembre 1962 :

A.V. identique O.D.G.

F.O. idem.

C.V. : O.D. idem.

O.G. élargissement de la tache aveugle à pentes raides, en plus du scotome cunéiforme déjà signalé on note l'apparition d'un scotome inféro-temporal et supéro-temporal, à sommet dirigé vers le point de fixation.

L'aspect n'ayant pratiquement pas évolué en un an, l'examen clinique étant toujours identique, il semble bien que l'aspect œdémateux de la papille droite soit dû à des D.P. dans leur variété interne. Les rétino-photographies sembleraient bien montrer précisément trois druses papillaires. Cependant, ce n'est pas une certitude et il convient de surveiller la malade.

OBSERVATION N° 13

Cha... Simone, 19 ans.

Malade vue à la consultation du Service du Docteur Bonamour pour F.O. chez une comitiale.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : R.A.S.

Histoire de la maladie :

Comitialité apparue depuis un an et contrôlée par traitement médical.

O.D. : A.V. $\equiv 10/10^{\text{es}}$ P. 2 sans correction.

C.V. normal.

F.O. papille charnue blanchâtre, pseudo-œdémateuse, sans dilatation veineuse, sans coudes des vaisseaux et il existe dans le secteur nasal de la papille une formation hyaline sous les vaisseaux qui est l'équivalent d'une druse.

O.G. : A.V. $\equiv 10/10^{\text{es}}$ P. 2 sans correction.

C.V. normal.

F.O. druses typiques surtout importantes dans le secteur nasal, avec aspect de pseudo-œdème.

— Le reste de l'examen est négatif.

OBSERVATION N° 14

Lag... Madeleine, 53 ans.

Malade hospitalisée à la Clinique Ophtalmologique de Lyon le 24 juillet 1959, pour papille droite suspecte d'œdème.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : Fibrome enlevé en 1945.

Basedow traité médicalement depuis 1946.

Ablation d'un kyste du sein droit en 1955.

Histoire de la maladie :

Depuis 3 mois, céphalées généralisées capricieuses sans nausée ou vomissement.

O.D. : A.V. $\equiv 10/10^{\text{es}}$ avec ($0^\circ - 0,50$).

C.V. élargissement de la tache aveugle à pentes raides.

F.O. papille au contour nasal net temporal flou surtout à la partie supérieure.

A ce niveau vers 10 heures, existe un léger œdème, les vaisseaux dessinent un léger coude et l'on distingue une petite formation verruqueuse.

Importante atrophie choroïdienne. Capillarose rétinienne du pôle postérieur.

T.A.C.R. = 35.

O.G. : A.V. $\equiv 10/10^{\text{es}}$ sans correction.

C.V. normal.

F.O. papille normale. Capillarose rétinienne et légère atrophie choroïdienne.

— L'examen clinique : O.R.L., neurologique, stomatologique, est normal.

— L'examen sérologique, syphilitique et toxoplasmique, le taux des A.S.K. et des A.S.L., le séro-diagnostic typhique est négatif.

— L'examen radiologique est aussi négatif.

Le diagnostic de pseudo-œdème papillaire par druses O.D. est affirmé.

OBSERVATION N° 15

Gir... Ghislaine, 17 ans.

Malade vue à la consultation de la Clinique Ophtalmologique de Lyon pour un trouble de la réfraction.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : R.A.S.

O.D. : A.V. = $10/10^{es} + 1,50$.

F.O. papille d'aspect pseudo-œdémateux où l'on reconnaît de nombreuses druses.

O.G. : A.V. = $10/10^{es} + 1$.

F.O. idem O.D.

— L'examen clinique est normal, les radiographies du crâne, des canaux optiques aussi.

Diagnostic : aspect pseudo-œdémateux par druses.

OBSERVATION N° 16

Tar... Elie, 25 ans.

Malade hospitalisé à la Clinique Neuro-Psychiatrique pour céphalées.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : Réformé après trois mois de service militaire pour « œdème papillaire D. ».

Histoire de la maladie :

Céphalées et troubles digestifs vagues apparus chez un déséquilibré caractériel, pervers et amoral.

Examen ophtalmologique le 14 octobre 1958 (Docteur Rougier) :

A.V. O.D. = 4/10^{es} sans correction.

A.V. O.G. = 7/10^{es} sans correction.

Motricité oculaire extrinsèque et intrinsèque normale O.D.G.

C.V. normal O.D.G.

F.O. pose un problème diagnostic très difficile ; on constate un œdème papillaire discret, mais certain, bilatéral, plus marqué à droite. Au centre et sur les bords de la papille D. on devine des points dorés brillants, des D.P. Ce qui confirme ce diagnostic de pseudo-œdème par D.P., c'est que ce pseudo-œdème avait été constaté il y a 5 ans en Allemagne.

— Les examens clinique, radiologique, biologique sont normaux.

OBSERVATION N° 17

Tre..., 14 ans.

Malade hospitalisé à la Clin. Neuro-Psychiatrique pour syndrome d'hypertension intra-crânienne.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : R.A.S.

Histoire de la maladie :

Traumatisme oculaire gauche quelques jours auparavant suivi d'une petite perte de connaissance et de vomissements. L'enfant se plaignait de céphalées vives et un F.O. fut pratiqué montrant « un œdème papillaire bilatéral ». Une radiographie du crâne montra alors des empreintes digitales marquées et l'on posa le diagnostic d'œdème papillaire par hypertension intra-crânienne.

Examen le 12 septembre 1960 (Docteur Rougier) :

O.D. : A.V. = 10/10^{es}.

C.V. normal.

F.O. œdème papillaire blanc grisâtre assez saillant de 2 dioptries, strictement limité à la papille. Sur le bord nasal, on voit très bien deux grains jaunes très brillants et on en devine d'autres sur le bord temporal supérieur.

O.G. : A.V. = 10/10^{es}.

C.V. normal.

F.O. la papille est le siège d'une efflorescence de ver-

rucosités hyalines très brillantes qui débordent de toutes parts de la papille pour former un véritable nuage blanc crémeux qui recouvre cette papille. Il existe de plus de ce côté une choroïdite juxta-papillaire située sur le méridien de 3 heures, qui est encore fraîche avec deux petites hémorragies en coup d'ongle et une migration pigmentaire noirâtre. L'aspect des papilles permet d'affirmer qu'il s'agit non pas d'un œdème papillaire tumoral mais d'un pseudo-œdème par druses.

— L'examen clinique, neurologique, O.R.L., est tout à fait normal. Les céphalées, les vertiges et les nausées précédemment accusés par le malade ont disparu.

— L'examen dermatologique montre un aspect granité et un peu nodulaire de la peau du nez, du front et des joues. Il n'a pas été possible de pratiquer de biopsie cutanée.

— L'E.E.G. est normal.

En somme, on a pu éliminer l'œdème papillaire par H.I.C. ; le diagnostic de sclérose tubéreuse de Bourneville a été évoqué sur la présence d'empreintes digitales, de lésions cutanées et de druses papillaires. Mais, le comportement normal du malade, le développement intellectuel satisfaisant, l'absence de troubles neurologiques font que ce diagnostic reste discutable.

OBSERVATION N° 18

Hil... Marcel, 23 ans.

Malade vu à la consultation du Service du Docteur Bonamour le 5 janvier 1959 pour hémorragie pré-papillaire D.

A.H. et A.C. : R.A.S.

A.P. : important épistaxis en 1957.

T.S. = 3 m.

T.C. = 8 m 40".

Signe du lacet négatif.

A.V. en 1957 :

O.D. = 10/10^{es} avec (10° — 0,25) — 0,75.

O.G. = 10/10^{es} avec (165° — 0,25) — 1,25.

Histoire de la maladie :

En décembre 1958, le malade se plaint de voir trouble de l'O.D.

Examen le 5 janvier 1959 :

O.D. : A.V. = 10/10^{es} avec sa correction.

F.O. hémorragie en flammèches avec un arrondi pré-rétinien à la partie inférieure qui recouvre la moitié inférieure de la papille. Druses caractéristiques dans la moitié supérieure de cette papille.

T.A.C.R. pas de modification vasculaire. T.A.C.R. basse à 10.

C.V. montre un scotome arciforme inférieur partant de la papille et s'arrêtant au méridien vertical.

O.G. : A.V. = 10/10^{es} avec sa correction.

C.V. élargissement de la tache aveugle à pentes raides.

F.O. papille d'aspect charnu légèrement œdémateux avec quelques druses dans le cadran temporal supérieur et une membrane épi-papillaire à la naissance des vaisseaux comblant la dépression centrale.

— L'examen clinique, neurologique, radiologique est normal.

Examen le 26 janvier 1959 :

O.D. : F.O. l'hémorragie s'est beaucoup améliorée, il ne persiste plus qu'une mince bordure en auréole à la partie inférieure de la papille, le champ visuel montre un élargissement de la tache aveugle et un petit scotome para-central sur le méridien vertical.

Examen le 2 mars 1959 :

O.D. : A.V. toujours à 10/10^{es} avec correction.

F.O. nettoyé de toute hémorragie, l'aspect papillaire reste identique.

C.V. est inchangé.

OBSERVATION N° 19

Lad... François, 14 ans.

Malade vu à la consultation du Service du Docteur Bonamour le 23 mai 1958 pour « œdème papillaire O.D.G. ».

A.H. et A.C. :

Père 52 ans : porteur de D.P. O.D. (cf. Obs. n° 9).

Sœur 19 ans : A.V. O.D. = $10/10^{\text{es}}$, strabisme convergent de l'enfance.

Sœur 22 ans : A.V. = $10/10^{\text{es}}$ avec correction.

F.O. normal, O.D.G.

Sœur 17 ans : O.D. = $1/10^{\text{e}}$ P. 14.

O.G. = $10/10^{\text{es}}$ sans correction, strabisme convergent avec correspondance rétienne anormale.

Frère 12 ans : O.D. : A.V. = $10/10^{\text{es}}$ (5° — 0,75).

F.O. normal.

O.G. : A.V. = $10/10^{\text{es}}$ faible
(175° — 0,75) — 175.

F.O. (aspect de pseudo-névrite hypermétropique).

A.P. : R.A.S.

Histoire de la maladie :

Au cours d'un examen systématique, on aurait découvert une baisse d'acuité auditive et des papilles œdémateuses.

On évoque un neurinome du VIII et le malade arrive à Lyon.

— L'examen O.R.L. élimine toute atteinte du VIII radiculaire et tronculaire. Aucun signe d'atteinte vestibulaire.

— L'examen neurologique, l'E.E.G. sont normaux.

Examen le 23 mai 1958 :

A.V. : O.D. = $10/10^{\text{es}}$ sans correction.

C.V. tache aveugle élargie à pentes raides.

F.O. aspect de papille œdémateuse à bords flous ; il n'y a pas de coudure nette des vaisseaux qui ne sont pas dilatés.

D.P. très nettes, en particulier sur le bord nasal.

A.V. : O.G. = $9/10^{\text{es}}$ sans correction.

C.V. idem O.D.

F.O. identique O.D., mais on ne note pas de druses.

En somme, aspect papillaire anormal mais qui peut être constitutionnel par D.P. intra-papillaires, tous les autres examens étant négatifs. Par prudence, à revoir dans deux mois.

Examen le 23 juillet 1958 :

Strictement identique à celui du 23 mai.

On confirme le pseudo-œdème par druses.

CONCLUSIONS

Les D.P. représentent une affection assez rare, puisque jusqu'à présent 400 cas ont été rapportés. On ne peut les considérer comme de simples curiosités ophtalmoscopiques, car elles posent de nombreux problèmes tant à l'ophtalmologiste qu'au neurologue et indirectement au dermatologue.

— Les D.P. présentent des aspects trompeurs qui peuvent évoquer un œdème papillaire ou une névrite optique. Mais les signes ophtalmoscopiques, campimétriques et évolutifs propres à cette entité doivent guider le diagnostic.

— Leur discrète traduction fonctionnelle fait qu'elles ont longtemps été considérées comme bénignes. La constatation récente de cinq cas d'hémorragie papillaire provoquée par les druses leur donne un certain caractère de gravité.

— Enfin les D.P. peuvent dans certains cas être considérées comme des formes frustes de la maladie de Bourneville et posent le problème de leur intégration dans le cadre plus vaste des ectodermoses neuro-cutanées.

Vu :

Le Doyen,

H. HERMANN.

Vu :

Le Président de la Thèse,

L. PAUFIQUE.

Vu et permis d'imprimer : Lyon, le 4 Avril 1963.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ.

P. LOUIS

BIBLIOGRAPHIE

- ALGAN et GUILLEMIN. — Drusen acquis de la papille. *Bull. Soc. Ophtal. France*, 1962, 2, 116.
- BERNACKA J., BIEDIERSKA et WIECZORCK A. — Familiäres Auftreten von Drüsen im Sehnerven Kopf, Gleichzeitig mit Pigmentveränderungen des Augen-Hintergrundes. *Klin. Oczna* 13, 336-350, 1935.
- BREGEAT P. — L'œdème papillaire 1956 (Verrucosités hyalines de la papille, p. 244-263. Masson et C°, édit., 1956).
- BREGEAT et JUGE. — Champ visuel et nerf optique. *Année Thérapeutique en Opht.*, 1960, XI, 165.
- BURACZEWSKI S. — Verrucosités hyalines et rétinite pigmentaire constatées chez 3 générations. *Klin. Oczna*, 1958, 28, 259-260.
- BUSACCA A., GOLDMANN H., SCHIFF-WERTHEIMER S. — Bio-microscopie du corps vitré et du fond de l'œil, 1957 (Drusen, p. 350. Masson et Cie, édit.).
- CALMETTES, DEODATTI. — Verrucosités hyalines de la papille et altérations du champ visuel. *Rev. Neuro-Ophtal.*, 1950, 22/5, 480-481.
- CHAMBERS H.W., WALSH F.B. — Hyaline bodies in the optic discs : report of ten cases exemplifying importance in neurological diagnosis. *Brain*, 1951, 74/1, 95-108.
- CHAMLIN M., DAVIDOFF L.M. — Drusen of the optic Nervehead Ophtalmoscopic and Histopathologic study. *Amer. Journal of Ophth.*, vol. 35, n° 11, nov. 1952.
- CHAMLIN M., DAVIDOFF L.M. — Drusen of optic nerve simulating papille oedeme. *Excerpta Medica*, 1950, 4, 11, 648.
- CHU HSÜEH-MIN. — Corps hyalins dans la papille (en chinois). *Chinese J. Ophtal.*, 1959, 9/3, 193-194.
- COLLIER M. — Sur quelques associations pathologiques rares aux verrucosités hyalines de la papille. *Ann. Ocul.*, 194, 8, 699-732, août 1961.

- DUBOIS-POULSEN A. — Le champ visuel, 1952 (Verrucosités hyalines, p. 748-750. Masson et Cie, édit., 1952).
- DUKE-ELDER St. — Text-Book of ophtalmology, 1954, III (Drusen, p. 2747-3062. London H. Kimpton).
- FARNARIER G., CROSY A. — Verrucosités hyalines de la papille. *Bull. Soc. Opht. de France*, mai 1953, n° 5, p. 549-552.
- FORSIUS H., ERIKSSON A. — Ophthalmological studies of a population front in the Alan Islands. *Acta Ophtal.*, 1961, 39/2, 318-321.
- FRANÇOIS P. — Verrucosités hyalines de la papille. *Annales oculis.*, avril 1949, Tome CLXXXII, 249-276.
- FRANÇOIS J. — L'hérédité en ophtalmologie. Masson et Cie, édit., 1958, p. 876 (Verrucosités hyalines de la papille, p. 599-602).
- FRANÇOIS J. et VERRIEST. — Les druses de la papille. *Ophtalmologica*, 1958, 136/5, 288-321.
- FRANÇOIS P., WOILLEZ M., VANHOUTTE M. — Les verrucosités hyalines de la papille à propos de trois cas héréditaires. *Soc. Ophtal. Nord de la France*, 6 nov. 1955. *C.R. Bull. Soc. Opht. Fr.*, 1956, 2, 391-394.
- FUCHS A. — Diseases of the fundus oculi with atlas. London H.K. Lewis and Cie, 1952, 330 (Drusen, p. 158, 294-295-296-307).
- GALLAIS P. — Pseudostase papillaire avec corps hyalin. *Rev. Oto-Neuro-Ophtal.* 1952, 24/6, 369-372.
- GUILLAUMAT L., MORAX P.V., OFFRET G. — Neuro-ophtalmologie. Masson et Cie, édit., 1959. 2 Tomes, 1376 pp. (Verrucosités hyalines de la papille optique, pp. 73-110-665).
- HAMBRESIN. — Verrucosités hyalines. *E.M.C.*, II, 350, A 10.
- HARQUART G. — Pseudostauungspapille. *Klin. Mbt. Augen*, 1955, 127/5, 546-558.
- HEJER F. — Ein Fall von abnormer Drusenbildung im Fundus. *O.L.*, 1949, 3/2, 180.
- HUBER A. — Einseitige Stauungspapille. Pseudonevritic und pseudopapillenödem. *Ophtalmologica*, 1952, n° 123, 261-268.
- IDA MANN. — Developmental abnormalities of the eyes. *London Brit. Med. Ass.*, 1957, 412 pp. (Drusenbildung, p. 123).
- JUNG H.D. — Zum pseudoxanthoma elasticum. In *Zbl. Ophthalmol.*, 1955, 65, 1, 32.

- KURUS E. — Zur definition der Drusenpapille. *Deutsche ophthal. Geselleschaf.*, 1955, in Heidelberg, p. 46-47.
- LANSCHÉ, RUCKER. — Progression of defects in visual field produced by hyaline bodies in Optic Disks. *Arch. of Ophthal.*, p. 115, juil. 57.
- LAUBER. — Drusen der Sehnerven. In *Ztsch. Fur Augenh.*, 1913, vol. 29, p. 201.
- LEGRAND, CHARBONNEL, CHEVANNES et LERAT. — Verrucosités hyalines et maladie de Friedreich. *Revue d'O.N.O.*, XXXIV, n° 4, 1962.
- LIEGL O. — Pseudoxanthome elasticum mit drusen in Augenhintergrund ohne Pigmentreifen. *Kl. Mbl fur Augenh.*, vol. 128, fasc. 4, 1956.
- LORENTZEN. — Druses de la papille : affection héréditaire dominante irrégulière. *Acta Ophthalmologica*, 1961, 39/4, p. 626.
- MEADOWS S.P. — Discussion on the swollen optic disc. *Ophth. Soc. U.K. London*, April, 9, 11, 1959.
- MERIWETHER P.L. — Drusen on the optic disc. *Amer. Jour. Ophth.*, vol. 53, n° 2, fév. 1962.
- MONTRESOR D. — Pseudo stasi papillare secondaria a verrucositè ialine papillari in bulbi con stafiloma vero del polo posteriore. *Atti. Soc. Oftal. Lombarda*, 1958, 13/3, 293-300.
- MOSCI L. — Concrezioni della papilla ottica e degenerazione pigmentaria della retina. *Ann. Ottal.*, 1956, 82/8, 403-418.
- MOUTINHO H. — Verrucosités hyalines de la papille. *S.F.O.*, 1949, Tome LXXIV, 222-227.
- NANO H.M. — Fundus oculi. Patologia clinica, vasculo retiniana. *Editorial Universitaria Oscar Buenos Aires*, 1958, 730 pp. (Drusen, pp. 84-654-663-664).
- PETERSEN. — Drusen de la papille avec atteinte du champ visuel. *Acta ophthalmologica*, 1957, 35/4, 243-272.
- PIETRUSCHKA G. — Zur Der Drusenpapille. *Deutsche Oph. Gesel Heidelberg*, 1959.
- PUNCERNAU. — Druses de la papille. Leur valeur neuro-ophthalmologique. *Arch. Soc. Oftal. Hispa-Americ.*, 1961, 21/3, 212.
- RABITSH. — Zur Kenntnis der Drusen im Sehnerven. *Klin. Mbl. Fur Augenh.*, 1904, vol. 43, p. 72.

- REESE A. — Relation of drusen of the optic nerve to. Tuberos sclerosis. *Archiv. Ophtal. Chicago*, 24, 187-205, année 1940.
- REESE A. — Tumors of the eye. Paul B. Hoeber, New-York, 1951, 575 pp. (Drusen, pp. 158-164).
- ROCHA H. — Drusas da papila. In *O.L.*, 1955, 9/6, 746.
- ROSSANO M., PERDRIEL G. — Verrucosités hyalines de la papille et dégénérescence tapéto-rétienne. *Soc. Ophtal. Paris*, 17 mars 1962.
- ROSSETTI D. — Aniridia piziale et retinopathica emeralopica. Association a microftalmo, microcornea et a drusen papillari. *Ann. Ottal.*, 1960, 86/4, 135-146.
- ROUGIER. — Druses de la papille. Association neuro-ophtal. *Soc. Opht. Lyon*, juin 1962.
- SAMAN K. — Corps hyalins de la papille (en tchèque). *Czl. Opthal.*, 1951, 7/3, 203-206.
- SAMUELS B., FUCHS A. — Clinical pathology of the eye. Paul B. Hoeber Inc., 1952, 514 pp. (Drusen, pp. 120, 124, 181, 182, 244).
- SAMUELS. — Drusen of the optic papilla. *Arch. of Opht.*, 1941 25, p. 412.
- SANNA M. — Druse delle papilla del nervo ottico nella malattia di Bourneville. *Riv. Oto-neuro-otal.*, 1959, 34/3, 272-292.
- SANTOS LAPA. — Contribução ao estudo da oncocer cose ocular em Angola. *Arch. Port. Oftal.*, 1960, 12/2, 53-74 (trad. en français, pp. 75-102).
- SENA J.A., CERBONI F.C., KUTYN J. — Excrencias Hialinas de la papila. *Archivos de Ophtalmologica de Buenos Aires*, nov. 1955, Tome XXX, n° 11.
- SORSBY A. — Genetics in ophtalmology. London Butterworth and C°. Publishers, 1951, 251 pp. (Drusen, p. 192).
- SPALLINO A. — Osservazioni sulle verucosita ialine della papilla. In *Atti. Soc. Oftal. Lombarda*, 1958, 13/3, 231-238.
- STRAUB W. — Das Elecktoretinogramm. Experimentelle und Klinische Beobachtungen. *Klin. Mbl. Augenheilk.*, 1961, H. 36.200.
- STIEFEL. — Druses du nerf optique et tumeur intra-crânienne. *Arch. Ophtal. Chicago*, 1961, 65/6, 814-816.
- TAMURA S. — Les drusen avec dégénérescence pigmentaire de la rétine, en japonais. *Folia Ophtal. Jap.*, 1958, 9/11, 844-848.

- THEOBALD G.D., FLOYD G., KIRK H.Q. — Hyperplasia of the retinal pigment epithelium. *Amer. Jour. Ophth.*, 1958, 45/4 (part. II), 235-240.
- TORNQUIST R. — On hyaline bodies as the cause of atrophie of the optic nerve. *Acta. Opht.*, 1949, 27/1, p. 1-9.
- TOWER P. — Differential diagnosis of common diseases of the eye ground. Grune and Stratton, New-York, 1953, 243 pp. (Drusen, p. 31, 141, 163, 203, 219, 220).
- TRANTAS N. — Druses de la papille et stries angioïdes, en grec. *Bull. Soc. Hellen. Ophtal.*, 1959, 26, 85.
- VAN BEUNINGEN. — Drusenpapille. *Kl. Mbl. Augenheilk.*, vol. 133, fasc. 4, 1958, p. 585.
- VANNAS S., SETALA M. — On atypical night blindness. *Acta ophtal.*, 1958, 36/5, 849-959.
- VANNI V., D'ORIO R. — Verrucosita ialine idiopatiche della testa del nervo ottico. *Gazz. Int. Med. Chir.*, 1959, 64, 1742-1753.
- WALSH F. — Clinical neuro-ophthalmology. The Williams and Wilkins C°, Baltimore, 2ed., 1957 (Corps hyalins, pp. 302, 349-351, 936).
- WOLTER J.R. — The human optic papilla. A demonstration of nerve anatomic and pathologic findings. *Amer. Jour. Opht.*, 1957, 44, 11, p. 48.
- WOLTER J.R., LISS L. — Hyalines of the human optic nerve. Histopathologic study. On a case of advanced optic disk syphylitic atrophy. *Arch. Ophtal. Chicago*, 1959, 61/5, 780/788.

TABLE DES MATIERES

Introduction	11
Druses papillaires idiopathiques	13
I. — Aspect ophtalmoscopique	13
A. - Druses papillaires extériorisées	13
B. - Druses intra-papillaires	16
C. - Distinction entre ces deux formes	16
II. — Signes fonctionnels	17
A. - L'acuité visuelle	17
B. - Le champ visuel	18
III. — Druses et œdème ou plutôt pseudo-œdème pa- pillaire	22
IV. — Evolution	26
A. - Augmentation des déficits	26
B. - Hémorragies papillaires	27
V. — Etiologie des druses	31
A. - Fréquence et répartition	31
B. - Héritéité	31
VI. — Anatomie pathologique	34
VII. — Pathogénie	37

Druses papillaires associées	39
I. — A des affections oculaires acquises	39
II. — A des affections hérédo-dégénératives	42
A. - D.P. + Maladie de Bourneville	42
B. - D.P. + Maladie de Friedreich	45
C. - D.P. + Rétinite pigmentaire	45
Observations	49
Conclusions	65
Bibliographie	67

